



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ
ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ
ΣΠΟΥΔΩΝ



ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Διατροφική αξιολόγηση ατόμων με Κυστική Ίνωση και η χρήση των MCT λιπαρών στην κλινική πρακτική

Νικολέτα Γεωργιάδου
Διαιτολόγος – Διατροφολόγος

ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΣΥΜΒΟΥΛΕΥΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Μαρία Φωτουλάκη, Αναπληρώτρια Καθηγήτρια Παιδιατρικής – Παιδιατρικής Γαστρεντερολογίας, Δ' Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, Επιβλέπουσα Καθηγήτρια,

Σπυρίδων Ποταμιάνος, Καθηγητής Γαστρεντερολογίας Πανεπιστημίου Θεσσαλίας - Διευθυντής Πανεπιστημιακής Γαστρεντερολογικής Κλινικής ΠΓΝΛ, Μέλος Τριμελούς Επιτροπής

Ανδρέας Καψωριτάκης, Καθηγητής Παθολογίας – Γαστρεντερολογίας Πανεπιστημίου Θεσσαλίας, Μέλος Τριμελούς Επιτροπής

Λάρισα, 2018

Nutritional assessment of cystic fibrosis patients and the use of MCT fat in clinical practice

Nikoleta Georgiadou

Nutritionist – Dietitian

Περιεχόμενα

.....	1
Περίληψη.....	5
Abstract	6
1. Εισαγωγή.....	7
2. Γενικό μέρος – Βιβλιογραφική ανασκόπηση	8
2.1. Κυστική Ίνωση.....	8
2.1.1. Γενετική και Παθοφυσιολογία	8
2.1.2. Διάγνωση.....	10
2.1.3. Εκδηλώσεις της Κυστικής Ίνωσης.....	10
2.2. Υποθρεψία και Κυστική Ίνωση.....	15
2.2.1. Αίτια υποθρεψίας σε ασθενείς με Κυστική Ίνωση.....	15
2.2.2. Επιπτώσεις της υποθρεψίας σε ασθενείς με Κυστική Ίνωση	17
2.2.3. Διατροφική υποστήριξη ασθενών με Κυστική Ίνωση	17
2.2.4. Διατροφικά Συμπληρώματα (χορήγηση από το στόμα).....	18
2.2.5. Εντερική διατροφή (μέσω καθετήρα εντερικής σίτισης)	20
2.2.6. Παρεντερική διατροφή	20
2.3. Διατροφικές απαιτήσεις στην Κυστική Ίνωση.....	21
2.3.1. Ενεργειακές απαιτήσεις.....	21
2.3.2. Απαιτήσεις σε μακροθρεπτικά συστατικά.....	21
2.3.3. Απαιτήσεις σε μικροθρεπτικά συστατικά.....	22
2.3.4. Απαραίτητα λιπαρά οξέα.....	26
2.4. Διατροφική Αξιολόγηση	27
2.4.1. Δείκτες Διατροφικής Αξιολόγησης.....	27
2.4.2. Διατροφική Αξιολόγηση των ασθενών με ΚΙ στην Ελλάδα	29
2.5. Τριγλυκερίδια Μέσης Αλύσου (MCT).....	31
2.5.1. Τα χαρακτηριστικά των MCT λιπαρών.....	31
2.5.2. Η χρήση των MCT λιπαρών στην Κυστική Ίνωση	32
3. Ειδικό μέρος.....	33
3.1. Σκοπός.....	33
3.2. Μεθοδολογία.....	34
3.2.1. Συμμετέχοντες.....	34

3.2.2.	Ανθρωπομετρικοί δείκτες.....	34
3.2.3.	Διατροφικοί παράγοντες.....	35
3.2.4.	Χαρακτηριστικά της νόσου.....	35
3.2.5.	Διατροφική συμβουλευτική.....	36
3.2.6.	Στατιστική ανάλυση.....	36
3.3.	Αποτελέσματα.....	37
3.3.1.	Χαρακτηρισμός Δείγματος.....	37
3.3.2.	Διατροφική αξιολόγηση.....	40
3.3.3.	Διατροφική συμβουλευτική.....	47
3.3.4.	Διατροφική παρέμβαση – χρήση MCT λιπαρών.....	49
4.	Συμπεράσματα.....	52
	Βιβλιογραφία.....	55
	Παράρτημα 1.....	60
	Παράρτημα 2.....	62

Περίληψη

Αντικείμενο: Η καλή θρεπτική κατάσταση στους ασθενείς με Κυστική Ίνωση (ΚΙ) έχει συσχετιστεί με καλύτερη πνευμονική λειτουργία και αύξηση της επιβίωσης. Στην παρούσα μελέτη αξιολογείται η διατροφική πρόσληψη των ατόμων με ΚΙ και προσδιορίζεται ο επιτολασμός της υποθρεψίας και του υπερβάλλοντος βάρους μεταξύ των ασθενών με ΚΙ, σε ένα ιατρικό κέντρο ΚΙ στην Βόρεια Ελλάδα. Ακόμη διερευνήθηκε η συμπληρωματική χορήγηση MCT λιπαρών σε ασθενείς με χαμηλό Δείκτη Μάζας Σώματος (ΔΜΣ) ή/και με δυσασπορρόφηση.

Μεθοδολογία: Στην παρούσα μελέτη συμπεριλήφθηκαν 16 παιδιά και έφηβοι με ΚΙ (11 κορίτσια). Από κάθε ασθενή συλλέχθηκαν πέρα από τα ανθρωπομετρικά του χαρακτηριστικά (βάρους, ύψος), η αναπνευστική λειτουργία (% του προβλεπόμενου εκπνεόμενου όγκου σε 1 δευτερόλεπτο – FEV1). Υπολογίστηκε ο ΔΜΣ και οι εκατοστιαίες θέσεις (ΕΘ) των ασθενών στις καμπύλες αύξησης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (ΠΟΥ). Καταγράφηκε και αξιολογήθηκε 3ήμερη ανάκληση τροφίμων. Έγινε συσχέτιση μεταξύ των κλινικών και ανθρωπομετρικών παραμέτρων. Εφαρμόστηκε διατροφική συμβουλευτική σε όλους τους ασθενείς και συλλέχθηκαν εκ νέου τα ανθρωπομετρικά τους δεδομένα. Σε ασθενείς με κακή θρεπτική κατάσταση (< 10 ΕΘ) και με δυσασπορρόφηση χορηγήθηκε συμπληρωματικά διατροφικό σκεύασμα MCT λιπαρών.

Αποτελέσματα: Η μέση ηλικία ήταν $9,9 \pm 5,1$ έτη. Όσον αφορά τη διατροφική κατάσταση το 12,5% των ασθενών ήταν υποθρεπτικοί και το 18,8% ανήκαν στην κατηγορία υπέρβαροι / παχύσαρκοι, ενώ 25% των παιδιών/εφήβων είχαν βέλτιστη διατροφική κατάσταση. Μετά από αξιολόγηση της διατροφικής πρόσληψης βρέθηκε ότι η πλειονότητα των ασθενών καλύπτουν τις ενεργειακές απαιτήσεις τους, χωρίς ωστόσο να καλύπτουν τις πρωτεϊνικές ανάγκες τους, όπως αυτές προτείνονται με βάση τις Ευρωπαϊκές συστάσεις. Αντίθετα, φάνηκε ότι οι ασθενείς υπερκαλύπτουν τις ανάγκες τους σε λιπαρά. Τέλος, βελτιώθηκαν ο ΔΜΣ και το ΣΒ στους ασθενείς μετά από διατροφική συμβουλευτική. Η χρήση των MCT λιπαρών συνέβαλε στην αύξηση του ΔΜΣ των παιδιών με ΚΙ και στην εξάλειψη των λιπαρών κενώσεων και της συμπτωματολογίας του γαστρεντερικού.

Συμπεράσματα: Το ¼ των παιδιών είχαν βέλτιστη διατροφική κατάσταση, καθώς στο δείγμα υπήρχαν τόσο ασθενείς με υποθρεψία όσο και υπερβάλλον βάρος. Η διατροφική συμβουλευτική είναι υψίστης σημασίας και δεν πρέπει να διακόπτεται προκειμένου να επιτευχθεί βέλτιστη διατροφική πρόσληψη και γενικότερη θρεπτική κατάσταση των ατόμων με ΚΙ. Η χρήση των MCT λιπαρών φάνηκε να είναι ωφέλιμη σε ασθενείς με χαμηλή κατάταξη στις καμπύλες αύξησης του ΠΟΥ και στεατόρροια.

Λέξεις κλειδιά : διατροφική αξιολόγηση, Κυστική Ίνωση, υποθρεψία, παχυσαρκία, διατροφική πρόσληψη, διατροφική κατάσταση

Abstract

Background: Optimal nutritional status (NS) in cystic fibrosis (CF) is associated with better lung function and increased overall survival. This study estimated the prevalence of malnutrition and obesity among CF patients and assessed the nutritional intake and eating habits, in a CF center in north Greece. Moreover, the use of MCT fat estimated in CF patients with low BMI and/or fat malabsorption.

Methods: In a cross-sectional study of 16 children and adolescents with CF (11 female), weight, height, respiratory function (% of the predicted forced expiratory volume in 1 s; FEV1%pred) measured and body mass index (BMI) and BMI percentiles were calculated, based on WHO growth charts. 3-day food records were assessed. Frequency distributions and associations between anthropometric and clinical parameters (univariate/multivariate) were calculated. Every patient had a nutrition counseling and weight and height measured once again. Patients with low BMI percentiles (< 10 percentiles) and/or fat malabsorption supplemented with MCT fat.

Results: Mean age (\pm SD) was 9.9 ± 5.1 years. Regarding NS: 12.5% were malnourished, 18.8% overweight/obese and 25% had optimal NS. Majority of CF patients achieved energy requirements, but they had a low protein intake, regarding European guidelines, based on their weight and age. On the other hand, patients had a high fat intake during the day. After nutrition counseling, weight and BMI have been improved. MCT supplementation contributed to BMI increase in children patients with CF and benefit the GI symptoms.

Conclusions: Despite appropriate management only one-fourth of the present patients had optimal NS. Nutrition counseling is fundamental and necessary to achieve optimal NS in CF patients - nutritional assessment and counseling should be continuous in every patient visit. MCT use is beneficial for patients with low BMI and pancreatic insufficient and for treatment of steatorrhea.

Key words: nutritional assessment, cystic fibrosis, malnutrition, obesity, nutritional intake, nutritional status

1. Εισαγωγή

Οι διαταραχές θρέψης είναι συχνό πρόβλημα των ατόμων με Κυστική Ίνωση (ΚΙ). Η σχετιζόμενη με την ΚΙ δυσθρεψία καθορίζεται από τρεις κύριους παράγοντες: την ενεργειακή απώλεια, τις αυξημένες ενεργειακές απαιτήσεις και την ανορεξία. Η ανεπάρκεια της εξωκρινούς μοίρας του παγκρέατος, που παρατηρείται στην πλειονότητα των ασθενών, έχει ως αποτέλεσμα την ατελή πέψη των τροφών και συνεπώς τη δυσαπορρόφηση των μάκρο- και μικροθρεπτικών συστατικών. Η δυσαπορρόφηση αυτή μπορεί να αντιμετωπισθεί με την εξωγενή χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων, ωστόσο ακόμη και τότε πολλοί ασθενείς έχουν ως ένα βαθμό δυσαπορρόφηση λίπους. Οι ενεργειακές απαιτήσεις είναι αυξημένες κυρίως λόγω του αυξημένου μεταβολικού ρυθμού, ενώ η όρεξη και η πρόσληψη τροφής περιορίζονται σε περιόδους λοιμώξεων.

Σε κάθε ηλικία, επομένως, τα άτομα με ΚΙ βρίσκονται σε διατροφικό κίνδυνο. Για αυτό το λόγο είναι ουσιαστικής σημασίας η ολοκληρωμένη διατροφική αξιολόγηση να γίνεται ανά τακτά χρονικά διαστήματα. Η διατροφική κατάσταση και πρόσληψη αξιολογείται, ανάλογα με το βάρος, το ύψος και την ηλικία του ατόμου, με βάση ειδικές καμπύλες ανάπτυξης για τον παιδιατρικό πληθυσμό, και το Δείκτη Μάζας Σώματος (ΔΜΣ) για τους ενήλικες. Παράλληλα αξιολογούνται οι βιοχημικές εξετάσεις (π.χ. βιταμινών και μετάλλων), η σύσταση του σώματος, οι διατροφικές συνήθειες καθώς και η αναπνευστική, παγκρεατική και ηπατική λειτουργία.

Η διατροφική συμβουλευτική είναι υψίστης σημασίας ειδικά στην παιδική ηλικία, που είναι η περίοδος σωματικής αύξησης και υιοθέτησης των διατροφικών συνηθειών. Οι διατροφικές συστάσεις για παιδιά και ενήλικες με ΚΙ στοχεύουν κυρίως στην απόκτηση επιθυμητού βάρους σώματος και ΔΜΣ, κυρίως αυξάνοντας την προσλαμβανόμενη ποσότητα λιπαρών προκειμένου να επιτευχθεί ενεργειακό ισοζύγιο. Καθώς η σημασία της διατροφής στην πορεία της νόσου αντικατοπτρίζει τις νέες γνώσεις στην κλινική πράξη, είναι σημαντικό να εξεταστεί η συμπληρωματική χορήγηση πρωτεϊνών και τριγλυκεριδίων μέσης αλύσου.

Σε παιδιά με ΚΙ η χρήση των Τριγλυκεριδίων Μέσης Αλύσου (MCT) στην καθημερινή διατροφή έχει ιδιαίτερα πλεονεκτήματα, επειδή αν και περιορίζεται η ποσότητα των διαιτητικών LCT, καλύπτονται οι θερμιδικές απαιτήσεις λόγω της άμεσης απορρόφησής τους χωρίς την ανάγκη παγκρεατικών ενζύμων. Σε περιπτώσεις χαμηλού σωματικού βάρους / χαμηλής διατροφικής πρόσληψης ή καταστάσεις δυσαπορρόφησης, τα MCT λιπαρά έχουν χρησιμοποιηθεί στην ΚΙ, όπου μπορούν να συμβάλλουν στην αύξηση της διατροφικής πρόσληψης και να μειώσουν την στεατόρροια. Ακόμη, θεωρούνται χρήσιμη πηγή θερμίδων για όσους έχουν ανορεξία λόγω λοίμωξης ή ηπατικής νόσου, ενώ συμβάλλουν στην ανακούφιση γαστρεντερολογικών συμπτωμάτων, όπως κοιλιακή δυσφορία και άλγος και προσφέρουν επομένως καλύτερη ποιότητα ζωής.

2. Γενικό μέρος – Βιβλιογραφική ανασκόπηση

2.1. Κυστική Ίνωση

Η Κυστική Ίνωση (ΚΙ) είναι μία κληρονομική πολυσυστηματική διαταραχή, που επηρεάζει τους πνεύμονες, το πεπτικό σύστημα, τους ιδρωτοποιούς αδένες και το αναπαραγωγικό σύστημα, χαρακτηριζόμενη κυρίως από χρόνια απόφραξη και λοίμωξη των αεραγωγών και από πλημμελή πέψη με τα επακόλουθά της. Οι ασθενείς με ΚΙ έχουν μη φυσιολογική μεταφορά χλωρίου και νατρίου διαμέσου των εκκριτικών επιθηλίων, με αποτέλεσμα παχύρευστες, ιξώδεις εκκρίσεις στους βρόγχους, τη χοληφόρο οδό, το πάγκρεας, τα έντερα και το αναπαραγωγικό σύστημα (Katkin, 2014). Παρόλο που η ασθένεια είναι πολυσυστηματική, η προοδευτική πνευμονική νόσος εξακολουθεί να είναι η κύρια αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας για τους περισσότερους ασθενείς (Gibson, 2003). Ο ρυθμός εξέλιξης της νόσου ποικίλει, και εξαρτάται εν μέρει από τον γονότυπο καθώς και από περιβαλλοντικούς παράγοντες (Sweezy, 2014).

Η ΚΙ είναι η συχνότερη θανατηφόρα κληρονομική διαταραχή με αυτοσωμική υπολειπόμενη κληρονομικότητα. Περίπου 1 στους 25 είναι ετερόζυγοι φορείς, ενώ η επίπτωση της κλινικής νόσου στην Ευρώπη είναι περίπου 1 στις 2500 γεννήσεις (Kliegman, 2007).

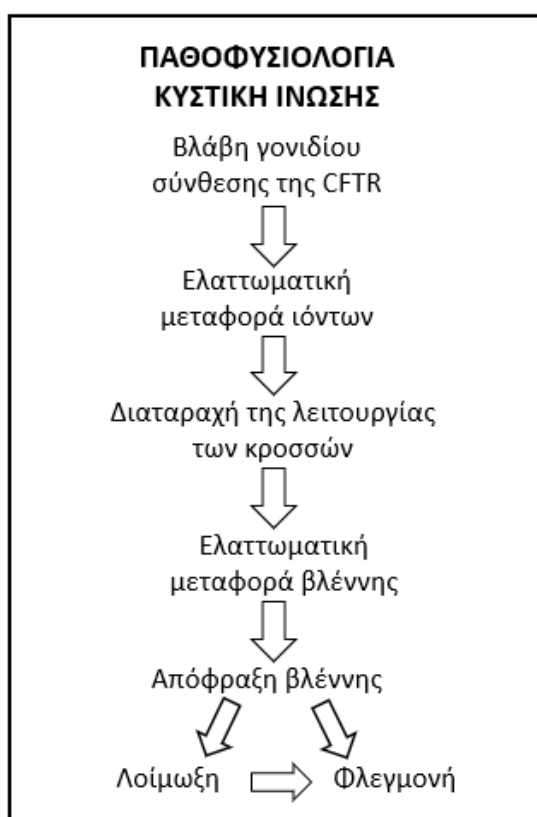
2.1.1. Γενετική και Παθοφυσιολογία

Η ΚΙ προκαλείται από μία βλάβη στο ρυθμιστή διαμεμβρανικής αγωγιμότητας (CFTR - Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator), μια πρωτεΐνη κυτταρικής μεμβράνης, 1480 αμινοξέων, που ρυθμίζει τη ροή χλωρίου και νερού. Η CFTR εκφράζεται σε μεγάλο βαθμό στα επιθηλιακά κύτταρα των αεραγωγών, της γαστρεντερικής οδού (συμπεριλαμβανομένου του παγκρέατος και του συστήματος χοληφόρων), των ιδρωτοποιών αδένων και του ουρογεννητικού συστήματος. Η CFTR δρα ως διάυλος ιόντων και έχει ρυθμιστικές λειτουργίες οι οποίες διαταράσσονται εξαιτίας διαφόρων μεταλλάξεων. Ειδικότερα, η βλάβη του γονιδίου της CFTR, οδηγεί σε απουσία ή δυσλειτουργία της CFTR, η οποία έχει ως αποτέλεσμα την ανώμαλη αγωγιμότητα του χλωρίου στη μεμβράνη των επιθηλιακών κυττάρων (Baker, 2012). Οι μεταλλάξεις του γονιδίου της CFTR επηρεάζουν την επιθηλιακή μεταφορά ιόντων και νερού κυρίως στα κύτταρα των αναπνευστικών, γαστρεντερικών, ηπατοχολικών, αναπαραγωγικών οδών και ιδρωτοποιών αδένων. Η έλλειψη έκκρισης χλωριούχου νατρίου στον παγκρεατικό πόρο είναι υπεύθυνη για την παρεμπόδιση της μετακίνησης νατρίου και νερού με αποτέλεσμα την δημιουργία πυκνών εκκρίσεων σε πρώιμο στάδιο της εμβρυϊκής ζωής, που οδηγεί σε σοβαρή εξωκρινή παγκρεατική ανεπάρκεια σε περίπου 85% των νεογνών με ΚΙ (Nelson, 2004).

Στους πνεύμονες αυτό έχει ως αποτέλεσμα οι πυκνές εκκρίσεις να εμποδίζουν τη λειτουργία των κροσσών του επιθηλίου, να μειώνεται η μεταφορά της βλέννης και κατά συνέπεια να δημιουργείται

ένας φαύλος κύκλος λοίμωξης και φλεγμονής με τελικό αποτέλεσμα την απόφραξη του βρογχικού δέντρου από πυκνές εκκρίσεις. Μια σύντομη και απλοποιημένη επεξήγηση της εξέλιξης της πνευμονικής νόσου σε ασθενείς με ΚΙ συνοψίζεται στο Σχήμα 2.1.1.

Η κυστική ίνωση κληρονομείται με τον υπολειπόμενο αυτοσωμικό χαρακτήρα. Μέχρι σήμερα έχουν περιγραφεί περισσότερες από 1900 διαφορετικές μεταλλάξεις (σύμφωνα με Cystic Fibrosis Mutation Database), αλλά οι λειτουργικές συνέπειες πολλών εξ αυτών είναι ελάχιστα κατανοητές καθώς η πλειονότητα αυτών των μεταλλάξεων είναι σπάνιες. Στην πραγματικότητα, λιγότερες από 10



Σχήμα 2.1.1. Καταρράκτης της παθοφυσιολογίας της πνευμονικής νόσου στην Κυστική Ίνωση (μετάφραση από (Ratjen, 2009)).



Σχήμα 2.1.2. Πως κληρονομείται το γονίδιο της Κυστικής Ίνωσης (μετάφραση από Cystic Fibrosis Foundation)

μεταλλάξεις εμφανίζονται με συχνότητα άνω του 1%. Η επικρατούσα μετάλλαξη που παρατηρείται περίπου στο 70% των προσβεβλημένων ασθενών λευκής φυλής, είναι η διαγραφή του αμινοξέος φαινυλαανίνη στη θέση 508 (ΔF508) του γονιδίου της ΚΙ. Στην Ελλάδα τα αντίστοιχα ποσοστά για την συγκεκριμένη μετάλλαξη κυμαίνονται στο 52-54% (Panagoroulou, 2014).

Μέχρι σήμερα, η γνώση της γενετικής μετάλλαξης είχε περιορισμένη κλινική αξία, αλλά αυτό άλλαξε πρόσφατα εξαιτίας της ανάπτυξης νέων θεραπευτικών προσεγγίσεων για ορισμένες μεταλλάξεις της CFTR (Ratjen, 2009).

2.1.2. Διάγνωση

Η δοκιμασία ιδρώτα είναι το πλέον εύχρηστο εργαλείο για τη διάγνωση της ΚΙ, με την οποία προσδιορίζεται το χλώριο στον ιδρώτα των εξεταζόμενων. Συγκεντρώσεις μεγαλύτερες των 60 mmol/L θεωρούνται παθολογικές. Η δοκιμασία γίνεται με διαδερμική χορήγηση πιλοκαρπίνης μέσω ιοντοφόρησης για τη διέγερση έκκρισης ιδρώτα. Ακολουθεί η συλλογή και ο ποσοτικός προσδιορισμός του ιδρώτα καθώς και ο προσδιορισμός της συγκέντρωσης χλωρίου.

Με τον προσδιορισμό των μεταλλάξεων του γονιδίου της CFTR επιβεβαιώνεται η διάγνωση της ΚΙ (Smyth, 2014). Ο προσδιορισμός των μεταλλάξεων πραγματοποιείται σε ειδικά κλινικά εργαστήρια μοριακής γενετικής που συνδέονται στενά με κλινικές γενετικές υπηρεσίες (Dequeker, 2009).

2.1.3. Εκδηλώσεις της Κυστικής Ίνωσης

Η πρωτεΐνη CFTR εκφράζεται στο πάγκρεας, στο έντερο, στους πνεύμονες, στα χοληφόρα και στην αναπαραγωγική οδό, και ο φαινότυπος κάθε οργάνου ξεχωριστά σχετίζεται με την παραγωγή πυκνών εκκρίσεων με αλλοιωμένες βιοφυσικές ιδιότητες. Τα κοινά συμπτώματα που εμφανίζονται στα παραπάνω όργανα είναι η στάση και η απόφραξη των πόρων τους με αποτέλεσμα την διαταραχή στη λειτουργία τους (Ehre, 2014). Στους πνεύμονες, ειδικότερα, η παχύρρευστη βλέννα οδηγεί στην απόφραξη των αεραγωγών και στον αποικισμό *Pseudomonas aeruginosa* (ή άλλου τύπου *Pseudomonas*) ή/και *Staphylococcus aureus*, με αποτέλεσμα την αναπνευστική ανεπάρκεια, η οποία είναι η κύρια αιτία θανάτου σε άτομα με ΚΙ (Panagoroulou, 2014). Στη συνέχεια, αναλύονται οι εκδηλώσεις της ΚΙ που έχουν επιπτώσεις στη διατροφική πρόσληψη των ασθενών.

2.1.3.1. Παγκρεατική Ανεπάρκεια

Η ανεπάρκεια της εξωκρινούς μοίρας του παγκρέατος αποτελεί καθοριστικό παράγοντα για τη θρέψη των ατόμων με ΚΙ. Η ύπαρξη παγκρεατικής ανεπάρκειας, δηλαδή η απουσία ή ελαττωμένη έκκριση παγκρεατικών ενζύμων, έχει ως αποτέλεσμα την ανεπαρκή διάσπαση των τροφών με αποτέλεσμα ελαττωμένη ενεργειακή πρόσληψη από βρέφη, παιδιά και ενήλικες. Η παγκρεατική ανεπάρκεια εμφανίζεται στο 85-90% των ασθενών με ΚΙ. Η διάγνωση της τίθεται από την κλινική εικόνα, τον συντελεστή απορρόφησης λίπους για χρονικό διάστημα 72 ωρών καθώς και τα χαμηλά επίπεδα ελαστάσης στα κόπρανα (<200μg / g κοπράνων). Αντιμετωπίζεται με χορήγηση σκευασμάτων παγκρεατικών ενζύμων από το στόμα σε κάθε γεύμα (PERT – Pancreatic Enzyme Replacement Therapy) (Walkowiak, 2003).

Η παγκρεατική προσβολή συμβαίνει ενδομήτρια και εξελίσσεται σταδιακά κατά το πρώτο έτος της ζωής με αποτέλεσμα την παγκρεατική ανεπάρκεια και την ανεπαρκή ανάπτυξη στη βρεφική ηλικία.

Κύριες συνέπειες της δυσασπορρόφησης λίπους είναι η στεατόρροια, η υποθρεψία και η ανεπάρκεια λιποδιαλυτών βιταμινών (Katkin, 2013).

Ορισμένοι ασθενείς με ΚΙ έχουν αρχικά παγκρεατική επάρκεια η οποία σταδιακά μεταπίπτει σε ανεπάρκεια. Για αυτό στα βρέφη και παιδιά με παγκρεατική επάρκεια συστήνεται ετήσια αξιολόγηση της παγκρεατικής λειτουργίας. Ακόμη, συστήνεται η αξιολόγηση της σωματικής ανάπτυξης και /ή της διατροφικής κατάστασης κάθε 3 μήνες για παιδιά και εφήβους και κάθε 6 μήνες για τους ενήλικες. Η δοσολογία των παγκρεατικών ενζύμων προσδιορίζεται κυρίως από την περιεκτικότητα σε λίπος της κάθε τροφής. (Smyth, 2014).

Η PERT είναι ζωτικής σημασίας για την διατήρηση κατάλληλης θρεπτικής κατάστασης γεγονός που την καθιστά σήμερα καθιερωμένη θεραπεία στα άτομα με ΚΙ. Η PERT περιλαμβάνει τη στοματική χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων, κυρίως πρωτεάσης και λιπάσης, ένζυμα απαραίτητα για την πέψη στον δωδεκαδάκτυλο των πρωτεϊνών και λιπών αντίστοιχα. Τα παγκρεατικά ένζυμα χορηγούνται συνήθως από το στόμα με τη μορφή επικαλυμμένων δισκίων, εμποδίζοντας έτσι την αδρανοποίησή τους από το γαστρικό οξύ και εξασφαλίζοντας την παροχή δραστικών ενζύμων στο δωδεκαδάκτυλο (Brady, 2006). Η δοσολογία, με βάση τις κατευθυντήριες οδηγίες του Αμερικάνου Οργανισμού Κυστικής Ίνωσης, εξαρτάται από την ηλικία του ασθενή, το βάρος σώματος και τα γραμμάρια λίπους που προσλαμβάνονται ημερησίως (Πίνακας 2.1.1.).

Δεν υπάρχουν δεδομένα για τον βέλτιστο χρόνο έναρξης της παγκρεατικής θεραπείας ή για τον τρόπο ρύθμισης των δόσεων σε άτομα με διαφορετικό βαθμό παγκρεατικής ανεπάρκειας. Προτείνεται εξατομικευμένο πρόγραμμα για κάθε ασθενή, ανάλογα με την κατάσταση υγείας του και το διατροφικό του ιστορικό (Somaraju, 2014).

Σε ασθενείς που ακολουθούν PERT θεραπεία συστήνεται η παρακολούθηση της ανάπτυξης και της θρεπτικής τους κατάστασης ανά τακτά χρονικά διαστήματα. Ειδικότερα, για τα βρέφη η επάρκεια της θεραπείας ελέγχεται σε κάθε επίσκεψη στο ιατρείο / κλινική της ΚΙ, για τα μεγαλύτερα παιδιά και τους εφήβους κάθε 3 μήνες και κάθε 6 μήνες για τους ενήλικες (Smyth, 2014)

2.1.3.2. Ηπατική νόσος

Η ηπατική νόσος εμφανίζεται στο 10% των ασθενών με ΚΙ, και μερικές φορές οδηγεί σε κίρρωση και πυλαία υπέρταση, και σπανιότερα σε ηπατική ανεπάρκεια. Οι ασθενείς με ηπατική νόσο σχετιζόμενη με ΚΙ, συχνά έχουν δυσασπορρόφηση λίπους λόγω ανεπαρκών ή μη λειτουργικών χολικών οξέων στον εντερικό αυλό (Baker, 2012). Σύμφωνα με το Cystic Fibrosis Registry, κατά την περίοδο 2008- 2010 η θνησιμότητα των ατόμων με ΚΙ λόγω της ηπατοπάθειας αυξήθηκε κατά 28% (Gelfond, 2013).

Ο υποσιτισμός αποτελεί κοινό πρόβλημα στα άτομα με ηπατική νόσο. Συνεπώς, η διατροφική υποστήριξη αποτελεί αναπόσπαστο μέρος της διαχείρισής τους. Είναι σημαντικό να παρακολουθείται

η ηπατική λειτουργία, τουλάχιστον μία φορά το χρόνο, στις προγραμματισμένες επισκέψεις του ασθενή στο θεραπευτικό κέντρο, και να εξετάζονται οι ακόλουθες μεταβλητές: μη φυσιολογική φυσική εξέταση (ηπατομεγαλία), μη φυσιολογικά αποτελέσματα ηπατικής λειτουργίας ή παθολογικός υπέρηχος. Εάν υπάρχει διαγνωστική αμφιβολία μπορεί να υποδειχθεί βιοψία ήπατος. Ο Debray κ.α. προσδιόρισαν ως μη φυσιολογική ηπατική λειτουργία, τις αυξημένες τιμές τρανσαμινασών σε 3 διαδοχικούς ελέγχους, αφού έχουν απορριφθεί άλλες αιτίες ηπατικής νόσου σε χρονική διάρκεια 12 μηνών (Debray, 2011).

Πίνακας 2.1.1.. Θεραπεία αντικατάστασης παγκρεατικών ενζύμων (PERT) – ευρωπαϊκές συστάσεις (Μετάφραση από (Turck, 2016))

Ηλικία	Προτεινόμενη δοσολογία
Βρέφη (έως 12 μηνών)	2000-4000 U λιπάσης / 120ml βρεφικής φόρμουλας ή εκτιμώμενης πρόσληψης μητρικού γάλακτος και περίπου 2000 U λιπάσης / γραμ. διαιτητικού λίπους από την τροφή
Παιδιά 1-4 ετών	2000-4000 U λιπάσης / γραμ. διαιτητικού λίπους από την τροφή, αυξάνοντας σταδιακά την δόση ανάλογα με τις ανάγκες του ατόμου (μέγιστη δόση 10000 U λιπάσης / kg σωματικού βάρους ημερησίως)
Παιδιά > 4 ετών και ενήλικες	Αρχικά 500 U λιπάσης / kg σωματικού βάρους / γεύμα, αυξάνοντας σταδιακά την δόση με μέγιστο: <ul style="list-style-type: none"> • 10000 U λιπάσης / kg / ημέρα • 1000-2500 U λιπάσης / kg / γεύμα ανά ημέρα • 2000-4000 U λιπάσης / γραμ. διαιτητικού λίπους που περιέχεται σε τρόφιμα, σνακ και ροφήματα

2.1.3.3. Διαβήτης

Στην ΚΙ επηρεάζεται με την πάροδο του χρόνου και η ενδοκρινής μοίρα του παγκρέατος και ιδιαίτερα τα β-κύτταρα που παράγουν την ινσουλίνη. Πολλά άτομα με ΚΙ τελικά αναπτύσσουν διαβήτη σχετιζόμενο με την ΚΙ (CFRD – Cystic Fibrosis Related Diabetes) λόγω έλλειψης ινσουλίνης. Ο επιπολασμός του διαβήτη αυξάνεται με την ηλικία, τόσο ώστε περισσότεροι από τους μισούς ασθενείς με ΚΙ άνω των 40 ετών να είναι διαβητικοί (Moran, 2009). Ο CFRD σχετίζεται με την απώλεια βάρους, τον καταβολισμό των πρωτεϊνών, τη μείωση της πνευμονικής λειτουργίας και την αυξημένη θνησιμότητα. Για τον λόγο αυτό απαιτείται τακτικός έλεγχος και ιατρική παρακολούθηση για την έγκαιρη διάγνωσή του.

2.1.3.4. *Ασθένειες των οστών*

Η οστεοπενία και η οστεοπόρωση είναι κοινές στους εφήβους και ενήλικες με ΚΙ. Μειωμένη οστική πυκνότητα συνδυαστικά με αυξημένο κίνδυνο κατάγματος προκαλεί ανησυχία και πρέπει να παρακολουθείται ανά τακτά χρονικά διαστήματα σε αυτό τον πληθυσμό. Η χαμηλή οστική πυκνότητα μπορεί να εμφανιστεί και στα παιδιά.

Η χαμηλή οστική πυκνότητα έχει συσχετιστεί με χαμηλή λιπώδη μάζα, αλλά φυσιολογική μάζα σώματος, και σοβαρή πνευμονική νόσο. Η θεραπεία με γλυκοκορτικοειδή είναι ισχυρός παράγοντας κινδύνου για την μείωση της οστικής μάζας. Οι κυριότεροι δείκτες του διατροφικού κινδύνου είναι η κακή διατροφική πρόσληψη, η καθυστερημένη εφηβεία, η ανεπάρκεια της βιταμίνης D, του ασβεστίου και της βιταμίνης K (Turck, 2016).

Για τους ασθενείς με ΚΙ ηλικίας 8 έως 10 ετών απαιτείται η τακτική παρακολούθηση της υγείας των οστών χρησιμοποιώντας τη μέθοδο DXA (dual energy x-ray absorptiometry). Η βασική θεραπεία της νόσου είναι η παροχή επαρκούς ποσότητας ασβεστίου, βιταμίνης D και βιταμίνης K. Ακόμη, προτείνεται τα άτομα με ΚΙ να ασχολούνται συστηματικά με αναερόβια άσκηση και ασκήσεις ενδυνάμωσης, καθώς η σωματική δραστηριότητα συσχετίζεται έντονα με την αύξηση της οστικής πυκνότητας. Τα παιδιά και οι έφηβοι πρέπει να ενθαρρύνονται να ασκούνται για 20 με 30 λεπτά τρεις φορές εβδομαδιαίως, πέρα από τις συνηθισμένες δραστηριότητές τους (Marquette, 2016).

2.1.3.5. *Επιπλοκές γαστρεντερικής οδού*

Ορισμένες γαστρεντερολογικές επιπλοκές της ΚΙ απαιτούν ειδική γαστρεντερολογική εξέταση και θεραπευτική και διατροφική αντιμετώπιση. Σε αυτές περιλαμβάνονται ο ειλεός από μηκόνιο, το σύνδρομο εντερικής απόφραξης, η δυσκοιλιότητα, η κίρρωση και πυλαία υπέρταση, η υποτροπιάζουσα παγκρεατίτιδα, η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση και η συνδυασμένη εμφάνιση νοσημάτων όπως η κοιλιοκάκη, η δυσανεξία στην λακτόζη, η δυσανεξία της πρωτεΐνης του αγελαδινού γάλακτος και τα φλεγμονώδη νοσήματα του εντέρου (Colombo, 2011) (Kelly, 2015). Ορισμένες από αυτές αναλύονται στη συνέχεια.

- **Ειλεός εκ μηκωνίου:** Ως ειλεός από μηκόνιο ορίζεται η πρόιμη νεογνική εντερική απόφραξη στο επίπεδο του ειλεού και συνήθως παρουσιάζεται στο 10- 20% των βρεφών που έχουν διαγνωσθεί με ΚΙ. Κλινικά, υπάρχουν δύο μορφές, η απλή απόφραξη ως αποτέλεσμα αποτυχίας της αποβολής του μηκωνίου τις πρώτες 24- 48 ώρες της ζωής και η πιο πολύπλοκη μορφή, που εμφανίζεται στο 40% περίπου των ασθενών, όπου συνυπάρχουν και άλλα κλινικά ευρήματα όπως η περιτονίτιδα (Haller, 2014).

- **Σύνδρομο Απομακρυσμένης Εντερικής Απόφραξης (DIOS - Distal Intestinal Obstruction Syndrome):** Το σύνδρομο της περιφερικής εντερικής απόφραξης εμφανίζεται σε ασθενείς όλων των ηλικιών με ΚΙ και χαρακτηρίζεται από την πλήρη ή μερική απόφραξη του τυφλού τμήματος του παχέος

εντέρου. Τα συμπτώματα περιλαμβάνουν τον κοιλιακό πόνο που συνήθως συνοδεύεται από ανορεξία και μετεωρισμό καθώς και από μια ψηλαφητή μάζα στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο της κοιλιάς. Εμφανίζεται πιο συχνά στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια αλλά και σε αυτούς με ιστορικό ειλεού εκ μηκωνίου ή επεισόδιο περιφερικής εντερικής απόφραξης (Haller, 2014). Το σύνδρομο σχετίζεται με την ηλικία καθώς παρουσιάζεται αύξηση της συχνότητας εμφάνισης κατά την ενήλικη ζωή Συγκεκριμένα, σε Ευρωπαϊκές μελέτες βρέθηκε πως ο επιπολασμός στους ενήλικες είναι επτά φορές μεγαλύτερος σε σύγκριση με τους παιδιατρικούς ασθενείς (Gelfond, 2013).

- **Δυσκοιλιότητα:** Η δυσκοιλιότητα είναι πολύ συχνή στους ασθενείς με ΚΙ. Επηρεάζει σχεδόν το ήμισυ των παιδιατρικών ασθενών και την πλειοψηφία των ενηλίκων. Στα κλινικά συμπτώματα περιλαμβάνονται η μειωμένη συχνότητα κενώσεων καθώς και η αυξημένη συνεκτικότητα τους. Είναι δυνατή η ψηλάφηση της μάζας στο κάτω αριστερό τεταρτημόριο της κοιλιάς (Haller, 2014).

Η εμφάνιση και η σύσταση των κοπράνων είναι απαραίτητη για την κλινική αξιολόγηση των ατόμων με ΚΙ που έχουν γαστρεντερικές διαταραχές. Είναι γνωστό ότι οι αλλαγές στη μορφή και συνοχή των κοπράνων μπορούν να χρησιμοποιηθούν ως πρώτη ιατρική προσέγγιση της διάρροιας, των λιπαρών κενώσεων και της δυσκοιλιότητας. Ωστόσο, επειδή είναι πολύ δύσκολο να περιγραφεί η σύσταση και μορφή των κοπράνων, έχουν προταθεί στην ιατρική κοινότητα ορισμένες περιγραφικές κλίμακες.

Οι Heaton και Thomson παρουσίασαν την πιο διαδεδομένη κλίμακα επτά σημείων, η οποία ονομάζεται Bristol Scale Stool Form (Σχήμα 1.3). Κάθε σημείο αντιπροσωπεύει και ένα τύπο κοπράνων, καθιστώντας ευκολότερο στον ασθενή να κατηγοριοποιήσει τις κενώσεις του με αποτέλεσμα την λήψη ακριβέστερου ιστορικού από τον ασθενή. Οι τύποι 1-2 υποδηλώνουν δυσκοιλιότητα, οι τύποι 3-4 υποδηλώνουν φυσιολογικές κενώσεις και οι τύποι 5-7 υποδηλώνουν διάρροια (Parés, 2009).

- **Βακτηριακή υπερανάπτυξη του λεπτού εντέρου:** Τα άτομα με ΚΙ μπορεί να είναι ευαίσθητα στην βακτηριακή υπερανάπτυξη του λεπτού εντέρου (SIBO), κυρίως λόγω της μειωμένης κινητικότητας του εντέρου. Η διαταραχή μπορεί να συμβάλει στην υποθρεψία μειώνοντας την όρεξη και παρεμβαίνοντας στην απορρόφηση του λίπους (Baker, 2012).

- **Γαστροοισοφαγική Παλινδρόμηση:** Ο κύριος μηχανισμός που προκαλεί την γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση είναι η αύξηση της ενδοκοιλιακής πίεσης λόγω κατάσπασης του διαφράγματος εξαιτίας της πνευμονοπάθειας, με αποτέλεσμα το γαστρικό περιεχόμενο να επιστρέφει από τον στόμαχο στον οισοφάγο προκαλώντας πόνο και δυσφορία. Στα συμπτώματα συγκαταλέγονται ο πόνος, η δυσφαγία και η δυσπεψία (Gelfond, 2013).

2.2. Υποθρεψία και Κυστική Ίνωση

Αν και όλο και περισσότεροι άνθρωποι με ΚΙ επιτυγχάνουν επαρκή θρεπτική πρόσληψη, η υποθρεψία ακόμη επιμένει στον συγκεκριμένο πληθυσμό. Σύμφωνα με το πιο πρόσφατο μητρώο ασθενών με ΚΙ στην Ευρώπη (European Cystic Fibrosis Society (ECFS) Patient Registry) – δεδομένα του 2010 – σχεδόν το ήμισυ όλων των παιδιών και ενηλίκων με ΚΙ κάλυπταν τους διατροφικούς τους στόχους στις περισσότερες ευρωπαϊκές χώρες. Αυτό πρακτικά σημαίνει, ότι το άλλο μισό του πληθυσμού με ΚΙ δεν επιτυγχάνει επαρκή θρεπτική πρόσληψη (Turck, 2016).

2.2.1. Αίτια υποθρεψίας σε ασθενείς με Κυστική Ίνωση

Η Κυστική Ίνωση σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο υποθρεψίας. Η υποθρεψία συνήθως παρατηρείται σε περιόδους ανάπτυξης όπου οι διατροφικές απαιτήσεις είναι υψηλές και σε περιόδους εξάρσεων της πνευμονοπάθειας. Η υποθρεψία στην ΚΙ είναι αποτέλεσμα ενός συνδυασμού καταστάσεων – ενεργειακή απώλεια, αυξημένες ενεργειακές ανάγκες και ανεπαρκής πρόσληψη θρεπτικών συστατικών.

Ενεργειακή απώλεια

Η κύρια αιτία της ενεργειακής απώλειας είναι η δυσαπορρόφηση, που συχνά οφείλεται στην ανεπαρκή πέψη λόγω της ελλιπούς έκκρισης παγκρεατικών ενζύμων στον εντερικό αυλό (εξωκρινής παγκρεατική ανεπάρκεια) (Li, 2014). Παρά την χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων εξωγενώς στα άτομα με παγκρεατική ανεπάρκεια, η δυσαπορρόφηση συνεχίζει να οδηγεί σε απώλειες. Η εντερική απορρόφηση του λίπους στα άτομα αυτά φτάνει στο 85-90%, ενώ στα υγιή άτομα άνω του 95% (Culhane, 2013).

Εκτός από την παγκρεατική ανεπάρκεια, σημαντικό ρόλο έχουν και οι παθήσεις του ήπατος. Η απουσία της λειτουργικής CFTR στη χολή οδηγεί σε αφυδάτωση και απόφραξη. Το μειωμένο ή μηδενικό έκκριμα χολής οδηγεί επίσης στη δυσαπορρόφηση λίπους και λιποδιαλυτών βιταμινών. Η δυσαπορρόφηση συμβάλλει σε τρεις κύριες διαταραχές - την έλλειψη πεπτικών ενζύμων, την ανεπαρκή έκκριση όξινου ανθρακικού και τέλος την απώλεια χολικών οξέων και αλάτων. Ο θεμελιώδης τρόπος αντιμετώπισης των απωλειών στα άτομα αυτά είναι η συμμόρφωση τους στη θεραπεία αλλά και στις διαιτητικές συστάσεις. Συστήνεται διατροφική συμπεριφορικής παρέμβασης για την επίτευξη των ανωτέρω στόχων (Culhane, 2013).

Η ενεργειακή απώλεια επιδεινώνεται ακόμη περισσότερο όταν συνυπάρχουν και πεπτικά μεταβολικά νοσήματα όπως για παράδειγμα φλεγμονώδη νοσήματα του εντέρου, εντερική βακτηριακή

υπερανάπτυξη, χαμηλή παραγωγή διττανθρακικών, μειωμένη έκκριση ινσουλίνης και διαταραγμένη ηπατική λειτουργία (Turck, 2016).

Αυξημένες ενεργειακές απαιτήσεις

Οι ενεργειακές ανάγκες είναι υψηλότερες στα άτομα με ΚΙ και παγκρεατική ανεπάρκεια, σε σύγκριση με τις ανάγκες του υγιούς πληθυσμού, μία παρατήρηση που υποστηρίζεται και από την υψηλή ενεργειακή δαπάνη ηρεμίας (REE) που έχει μετρηθεί σε άτομα με ΚΙ. Αυτή η υψηλή ενεργειακή δαπάνη συσχετίζεται έντονα με την παγκρεατική ανεπάρκεια, μολονότι ο μηχανισμός παραμένει ασαφής. Επιπλέον, οι υψηλές ενεργειακές απαιτήσεις έχουν συσχετισθεί με την επίμονη φλεγμονή των πνευμόνων καθώς και με μολύνσεις που σχετίζονται με την ΚΙ (Kalnins, 2013).

Η κατάσταση των πνευμόνων φαίνεται να είναι από τις αιτίες και συγκεκριμένα αναφέρεται πως η λοίμωξη από *Pseudomonas aeruginosa* αυξάνει κατά 25-80% τον μεταβολικό ρυθμό και τις ενεργειακές απαιτήσεις. Υπάρχει, ωστόσο, ένας ενδοιασμός σχετικά με την επίδραση της πνευμονοπάθειας στην αύξηση των ενεργειακών απαιτήσεων. Πιστεύεται πως η εγκατάσταση της υποθρεψίας σε περιόδους έξαρσης της πνευμονοπάθειας δεν οφείλεται σε αύξηση της REE αλλά στην μειωμένη ικανότητα πρόσληψης τροφής των ασθενών.

Μειωμένη πρόσληψη

Η μειωμένη πρόσληψη τροφής είναι σύνηθες φαινόμενο στους ασθενείς με ΚΙ και είναι αποτέλεσμα πολλών παραγόντων, οι βασικότεροι από τους οποίους είναι οι εξάρσεις της πνευμονοπάθειας, οι πνευμονικές λοιμώξεις, η ανορεξία, οι γαστρεντερικές επιπλοκές όπως η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, το σύνδρομο της περιφερικής εντερικής απόφραξης, η βακτηριακή υπερανάπτυξη, ο κοιλιακός πόνος, ο εμετός, η δυσκοιλιότητα και οι παρενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής.

Οι ασθενείς με ΚΙ, και ειδικότερα τα παιδιά και οι έφηβοι, συχνά δεν είναι σε θέση να καταναλώσουν τις απαραίτητες θερμίδες για να ξεπεράσουν τα διατροφικά ελλείματα που οφείλονται στις αυξημένες ενεργειακές ανάγκες και στην αναποτελεσματική χρήση της ενέργειας των τροφίμων. Ψυχοκοινωνικά ζητήματα, όπως το άγχος και η μη συμμόρφωση, μπορούν να συμβάλλουν στη μειωμένη ενεργειακή πρόσληψη (Turck, 2016).

Η προτροπή και η ενθάρρυνση της προσκόλλησης στη θεραπεία με τα παγκρεατικά ένζυμα καθώς και της πρόσληψης υγρών μπορεί να ανακουφίσει τους κοιλιακούς πόνους και να αποτρέψει την υποτροπή αυτών των ασθενών. Στους ασθενείς που εμφανίζουν χρόνια μειωμένη πρόσληψη χορηγούνται διατροφικά συμπληρώματα δια του στόματος και στις περιπτώσεις που ούτε αυτά επαρκούν χρησιμοποιείται η συμπληρωματική εντερική διατροφή (Pencharz, 2000).

2.2.2. Επιπτώσεις της υποθρεψίας σε ασθενείς με Κυστική Ίνωση

Η υποθρεψία επηρεάζει την λειτουργία των αναπνευστικών μυών, μειώνει την ανοχή στην άσκηση και οδηγεί σε ανοσολογική βλάβη ενώ ακόμη συμβάλει στη μείωση της ποιότητας και του προσδόκιμου ζωής.

Σε βρέφη και μικρά παιδιά με ΚΙ, η κακή διατροφική κατάσταση έχει ως αποτέλεσμα την στασιμότητα σωματικής ανάπτυξης, όπως αυτή ανιχνεύεται από τις καμπύλες ανάπτυξης βάρους και ύψους, με βάση τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (Konstan, 2003). Εάν τα βρέφη και τα παιδιά δεν υποβληθούν σε διατροφική θεραπεία, η υποθρεψία μπορεί να οδηγήσει σε διαταραχή της γνωστικής τους λειτουργίας. Σε περιπτώσεις σοβαρού υποσιτισμού, η λειτουργία των πνευμόνων επιδεινώνεται και οι πιθανότητες επιβίωσης μικραίνουν.

Σε μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες, ένα ευρύ φάσμα μεταβολικών διαταραχών προκαλούν επιπλέον διατροφικές ελλείψεις, οι οποίες υποβαθμίζουν την ποιότητα ζωής και αυξάνουν τον κίνδυνο θνησιμότητας. Για παράδειγμα, η σχετιζόμενη με την ΚΙ ηπατική νόσος και η ηπατική στεάτωση σχετίζεται με επιλεκτικές θρεπτικές ανεπάρκειες όπως π.χ. λιποδιαλυτές βιταμίνες και απαραίτητα λιπαρά οξέα (EFA), οι οποίες με την σειρά τους επιδεινώνουν την υποθρεψία συμβάλλοντας στην ανάπτυξη προβλημάτων όπως η οστεοπενία και η οστεοπόρωση. (Javier, 2011).

Λαμβάνοντας υπόψιν τις αρνητικές συνέπειες των ελλειμάτων των θρεπτικών συστατικών σε ασθενείς με ΚΙ, είναι απαραίτητη η διατροφική παρέμβαση, ξεκινώντας από τα πρώτα χρόνια της ζωής τους και συνεχίζοντας εφ' όρου ζωής.

2.2.3. Διατροφική υποστήριξη ασθενών με Κυστική Ίνωση

Η υποθρεψία, όπως ορίζεται στον Πίνακα 4.1., εξακολουθεί να αποτελεί σημαντικό ζήτημα για πολλά άτομα με ΚΙ, παρά τη συνεχή βελτίωση της φαρμακευτικής αγωγής του αναπνευστικού συστήματος και της διατροφικής διαχείρισης. Η διατροφική υποστήριξη και η τροποποίηση της διατροφής πρέπει να είναι εξατομικευμένη και προσαρμοσμένη με βάση την ηλικία, τη θρεπτική και παγκρεατική κατάσταση του ασθενή, τις πολιτιστικές και θρησκευτικές διατροφικές πεποιθήσεις και τις προτιμήσεις τροφίμων (Steinkamp, 2000).

Όσον αφορά τα βρέφη, η ενεργειακή πρόσληψη πρέπει να αυξηθεί για τα θηλάζοντα βρέφη που δεν έχουν την επιθυμητή αύξηση βάρους, πέρα από την βελτιστοποίηση των PERT, με την παροχή συχνότερων γευμάτων και την ενίσχυση του μητρικού γάλακτος. Για τα βρέφη που σιτίζονται με φόρμουλα, η ενεργειακή και πρωτεϊνική αύξηση μπορεί να επιτευχθεί με τη χρήση βρεφικής φόρμουλας

υψηλής περιεκτικότητας σε ενέργεια και/ή πρωτεΐνη ή συμπυκνωμένη υψηλή ενεργειακά στέρεα τροφή, έπειτα από σύσταση του θεράποντα ιατρού ή διαιτολόγου.

Τα παιδιά και οι ενήλικες, μπορούν να αυξήσουν την ενεργειακή κατανάλωση τους είτε αυξάνοντας τα γεύματα, είτε αυξάνοντας την συχνότητα των γευμάτων, είτε καταναλώνοντας περισσότερο θερμιδικά πυκνά γεύματα (π.χ. προσθέτοντας περισσότερο λίπος ή έλαιο στα γεύματα). Αυτοί οι ασθενείς πρέπει να ενθαρρύνονται να ακολουθούν δίαιτα υψηλής περιεκτικότητας σε λιπαρά, με την ελεύθερη κατανάλωση σνακ υψηλών σε λιπαρά, εφόσον η αύξηση βάρους είναι χαμηλή (Turck, 2016). Ο διαιτολόγος πρέπει να συστήσει την προσθήκη τροφών στα γεύματα, τα οποία θα συμβάλουν στην αύξηση του βάρους, όπως έλαια πλούσια σε λινολεϊκό οξύ, βούτυρο, λάδι, τυρί και κρέμα γάλακτος. Η συμπληρωματική χορήγηση λινολεϊκού οξέος και των υπόλοιπων λιπαρών τροφών μπορεί να μειώσει την ανάγκη για χρήση υψηλών ενεργειακά συμπληρωμάτων διατροφής (Kindstedt-Arfwidson, 1988).

Η διατροφική συμβουλευτική είναι απαραίτητη σε όλη την παιδική ηλικία όπου εδραιώνονται μακροχρόνιες διατροφικές συνήθειες. Τα νέα άτομα, και κυρίως τα παιδιά, πολλές φορές διστάζουν να δοκιμάσουν νέα τρόφιμα ή αναγκάζονται να καταναλώνουν συγκεκριμένα γεύματα έπειτα από πίεση των γονέων. Απόρροια του φαινομένου αυτού είναι η ανάπτυξη διατροφικών προβλημάτων τα οποία μπορεί να θέσουν σε κίνδυνο την διατροφική πρόσληψη του παιδιού. Η παροχή συμβουλευτικής γονέων και η διατροφική εκπαίδευση έχει αποδειχθεί ότι είναι ο πιο αποτελεσματικός τρόπος βελτίωσης της ενεργειακής πρόσληψης και ανάπτυξης των παιδιών. Μερικές από αυτές τις στρατηγικές συμπεριφοράς μπορεί να είναι ο χρονικός περιορισμός γευμάτων για τα νήπια σε 15 λεπτά, χρησιμοποιώντας μικρά γεύματα (Shearer, 2004).

2.2.4. Διατροφικά Συμπληρώματα (χορήγηση από το στόμα)

Τα διατροφικά συμπληρώματα μπορεί να είναι ευεργετικά για τους ασθενείς των οποίων η θρεπτική κατάσταση δεν είναι καλή, ακόμη και μετά τη διατροφική συμβουλευτική και ενθάρρυνση για μεγαλύτερη διατροφική πρόσληψη και αντιμετώπιση τυχόν παραγόντων υγείας που μπορεί να συμβάλλουν στον υποσιτισμό (Smyth, 2014). Στην κλινική πρακτική, έχει αποδειχθεί ότι η χρήση των συμπληρωμάτων για σύντομο χρονικό διάστημα βοηθάει στην αύξηση της ενεργειακής πρόσληψης και του βάρους των υποθρεπτικών ασθενών.

Επιπλέον, μπορούν να χρησιμοποιηθούν και διατροφικά συμπληρώματα μεμονωμένων θρεπτικών συστατικών όπως π.χ. απαραίτητα λιπαρά οξέα. Για να εξασφαλιστεί ότι τα διατροφικά συμπληρώματα παρέχουν επιπλέον διατροφικά συστατικά και δεν αντικαθιστούν τα διατροφικά γεύματα, απαιτείται προσοχή στην ποσότητα και το χρονοδιάγραμμα λήψης των συμπληρωμάτων.

Η μεγάλη ποικιλία μορφών και γεύσεων που είναι διαθέσιμες βελτιώνει την πιθανότητα ανεύρεσης ενός προϊόντος που ανταποκρίνεται στις προτιμήσεις κάθε ασθενή και βελτιώνει την μακροπρόθεσμη χρήση τους (Oliveira, 2010).

Διατροφική κατάσταση και παρέμβαση	Διατροφική υποστήριξη		
	Βρέφη ≤ 2 ετών	Παιδιά 2-18 ετών	Ενήλικες > 18 ετών
Φυσιολογική διατροφική κατάσταση Προληπτική διατροφική συμβουλευτική	Βάρος και Μήκος $> 50^{\text{η}}$ εκατ. θέση	$\Delta\text{ΜΣ} \geq 50^{\text{η}}$ εκατ. θέση	- $\Delta\text{ΜΣ}$: 18-22kg/m ² (γυναίκες) και $\Delta\text{ΜΣ}$: 18-23kg/m ² (άνδρες) - Σταθερό ΣΒ
Ελλιπής διατροφική κατάσταση Διατροφική υποστήριξη - Τροποποίηση διατροφής με ή χωρίς διατροφικά συμπληρώματα	Βάρος και Μήκος ανάμεσα σε 10 ^η και 50 ^η εκατ. θέση	- $\Delta\text{ΜΣ}$ ανάμεσα σε 10 ^η και 50 ^η εκατ. θέση - Απώλεια βάρους τους τελευταίους 2-4 μήνες - Στασιμότητα βάρους τους τελευταίους 2 μήνες	- $\Delta\text{ΜΣ} < 18,5\text{kg/m}^2$ - Απώλεια 5% του ΣΒ τους τελευταίους 2 μήνες
Χρόνιος υποσιτισμός Καθετήρας εντερικής σίτισης	Επίμονη αποτυχία ανάπτυξης Βάρος και Μήκος $< 10^{\text{η}}$ εκατ. θέση	- $\Delta\text{ΜΣ} < 10^{\text{η}}$ εκατ. θέση - Απώλεια 2 εκατ. θέσεων από την προηγούμενη επίσκεψη και στασιμότητα ανάπτυξης	- Επίμονα χαμηλό $\Delta\text{ΜΣ} < 18,5\text{kg/m}^2$ - Συνεχής απώλεια ΣΒ ($>5\%$ ΣΒ) και στασιμότητα ανάπτυξης

Πίνακας 2.2.1. Διατροφική παρέμβαση σε ασθενείς με ΚΙ και υποθρεψία (Turck, 2016)

2.2.5. Εντερική διατροφή (μέσω καθετήρα εντερικής σίτισης)

Όταν η από του στόματος συμπληρωματική χορήγηση δεν αποφέρει επαρκή αύξηση βάρους (όπως υποδεικνύεται από της καμπύλες ανάπτυξης για το ΔΜΣ) θα πρέπει να χρησιμοποιείται εντερική σίτιση (μέσω καθετήρα εντερικής σίτισης). Η εντερική διατροφή παρέχεται συνήθως σε ασθενείς με ΚΙ μέσω σωλήνα γαστροστομίας επειδή οι ρινογαστρικοί σωλήνες είναι συνήθως μη ανεκτικοί λόγω του χρόνιου βήχα, των ρινικών πολύποδων και της πνευμονοπάθειας.

Οι γαστροστομία μπορεί να τοποθετηθεί χειρουργικά, ενδοσκοπικά ή από έναν επεμβατικό ακτινολόγο, με ελάχιστο κίνδυνο. Αν η γενική αναισθησία δεν συνίσταται για έναν συγκεκριμένο ασθενή, η διαδικασία μπορεί να πραγματοποιηθεί υπό καταστολή και τοπική αναισθησία (Williams, 1999).

Τα χρονοδιαγράμματα για τη διατροφή μέσω εντερικής σίτισης ποικίλουν καθώς λαμβάνουν υπόψη τις δραστηριότητες κάθε ασθενή και τις υπόλοιπες θεραπείες του. Για τα παιδιά σχολικής ηλικίας, ένα συχνά χρησιμοποιούμενο πρόγραμμα παρέχει μέσω βραδείας έγχυσης τη νύχτα το 40% των ημερησίων απαιτήσεων και το υπόλοιπο της απαιτούμενης ενεργειακής πρόσληψης παρέχεται μέσω τροφής από το στόμα κατά τη διάρκεια της ημέρας. Αν το παιδί δεν είναι σε θέση να καταναλώσει τις καθημερινές ενεργειακές απαιτήσεις, τη νύχτα οι εγχύσεις μπορούν να επιμηκυνθούν ή να αυξηθεί ο ρυθμός έγχυσης, ώστε μεγαλύτερο ποσοστό των ενεργειακών απαιτήσεων να καταναλώνεται κατά τη διάρκεια της νύχτας.

Οι ασθενείς με ΚΙ έχουν συχνά σύνθετο πρόγραμμα φροντίδας λόγω των πολλαπλών φαρμακευτικών αγωγών και των συχνών πνευμονικών θεραπειών. Για το λόγο αυτό το πρόγραμμα διατροφής πρέπει να είναι εξατομικευμένο και να συμπεριλαμβάνει όλα τα προαναφερθέντα στοιχεία θεραπείας (Conway, 2012).

2.2.6. Παρεντερική διατροφή

Η παρεντερική διατροφή δεν συνίσταται συνήθως ως μέθοδος της διατροφικής υποστήριξης για ασθενείς με ΚΙ λόγω του αυξημένου κινδύνου επιπλοκών, της δυσκολίας χορήγησης και του υψηλού κόστους. Η παρεντερική σίτιση μπορεί να είναι σημαντική ως βραχυπρόθεσμη διατροφική υποστήριξη μετά από εντερική εκτομή σε βρέφη που παρουσιάζουν ειλεό από μηκόνιο, και σε παιδιά και ενήλικες μετά από μεγάλη χειρουργική επέμβαση του γαστρεντερικού, όπου δεν είναι δυνατή η σίτιση με εντερική διατροφή. Μπορεί επίσης να είναι επωφελής για ασθενείς που είναι σε αναμονή για μεταμόσχευση. (Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group, 2002).

2.3. Διατροφικές απαιτήσεις στην Κυστική Ίνωση

2.3.1. Ενεργειακές απαιτήσεις

Οι ενεργειακές απαιτήσεις των ατόμων με ΚΙ είναι υψηλότερες σε σχέση με του γενικού πληθυσμού προκειμένου να επιτευχθεί φυσιολογική ανάπτυξη στα παιδιά και επαρκής κάλυψη των ενεργειακών αναγκών στους ενήλικες. Οι ευρωπαϊκές κατευθυντήριες οδηγίες συνιστούν, για άτομα με κυστική ίνωση, 120-150% των ενεργειακών αναγκών του υγιούς πληθυσμού, ίδιας ηλικίας, φύλου και μεγέθους. Ωστόσο, οι ενεργειακές ανάγκες ποικίλουν σημαντικά ακόμη και μεταξύ των ατόμων με ΚΙ καθώς εξαρτώνται, πέρα από το φύλο την ηλικία και τη σωματική σύσταση, από τον γονότυπο της κυστικής ίνωσης και την γενική κατάσταση υγείας, τον βαθμό δυσαπορρόφησης, την πνευμονική λειτουργία, την χρόνια φλεγμονή και την παρουσία οξέων αναπνευστικών παροξύνσεων. Οι διατροφικές συμβουλές και το διαιτολόγιο είναι εξατομικευμένα στις ανάγκες κάθε ατόμου (Sinaasappel, 2002).

2.3.2. Απαιτήσεις σε μακροθρεπτικά συστατικά

Με βάση τις συστάσεις της EFSA (Ευρωπαϊκή Αρχή για την Ασφάλεια των Τροφίμων) προτείνεται για τους ενήλικες ημερήσια κατανάλωση πρωτεΐνης 0,83g / kg σωματικού βάρους. Οι ανάγκες σε πρωτεΐνη είναι πιθανό να είναι υψηλότερες για τα άτομα με ΚΙ σε σχέση με τον υγιή πληθυσμό (20% ή μεγαλύτερη πρόσληψη). Με βάση του συγγραφείς προτείνεται για παιδιά με ΚΙ η κατανάλωση 35-40% της ημερήσιας θερμιδικής τους πρόσληψης από το λίπος, 20% από την πρωτεΐνη και 40-45% από τους υδατάνθρακες (Turck, 2016).

Μέχρι στιγμής δεν υπάρχουν τεκμηριωμένες συστάσεις για τη βέλτιστη ημερήσια πρόσληψη πρωτεϊνών για ασθενείς με ΚΙ. Η βέλτιστη πρωτεϊνική πρόσληψη εξαρτάται από διάφορους παράγοντες όπως, ο βαθμός μεταβολισμού και απορρόφησης των πρωτεϊνών, η αποτελεσματικότητα των παγκρεατικών ενζύμων, για την πέψη πρωτεϊνών που προέρχονται από τη διατροφή, καθώς και οι υψηλές πρωτεϊνικές απαιτήσεις των ατόμων με ΚΙ, λόγω της χρόνιας φλεγμονής, της αυξημένης ενεργειακής κατανάλωσης που απαιτείται για την αναπνοή και της παρουσίας παροξύνσεων με άφθονη απόχρεμψη (Engelen, 2014).

Σε πρόσφατη μελέτη παρατηρήθηκε ότι η πέψη των πρωτεϊνών ήταν μειωμένη σε παιδιά και ενήλικες με ΚΙ. Η διάσπαση των πρωτεϊνών ομαλοποιήθηκε μετά την λήψη παγκρεατικών ενζύμων, με καθυστέρηση όμως κατά 100 λεπτά. Η αλλαγή της πηγής των πρωτεϊνών σε πρωτεΐνες που διασπώνται αργά, υδρολυμένες πρωτεΐνες ή ελεύθερα αμινοξέα είναι ένας τρόπος να αντιμετωπιστεί η

μειωμένη πρωτεϊνική πέψη σε ασθενείς με ΚΙ, πάντα υπό θεραπεία παγκρεατικών ενζύμων (Engelen, 2014).

Οι μακροπρόθεσμες επιπτώσεις στην υγεία από το υπερβάλλον βάρος και την παχυσαρκία υποδεικνύουν ότι πρέπει να διατηρείται ισορροπημένη η πρόσληψη πρωτεϊνών και λιπών, όταν η συνολική ενεργειακή πρόσληψη αυξάνεται. Επιπλέον, υψηλή λιπώδης μάζα σε συνδυασμό με χαμηλή μυϊκή μάζα δεν συσχετίζεται με καλύτερη πνευμονική λειτουργία και στην πραγματικότητα αποτελεί κακή πρόγνωση της ασθένειας. Αυτή τη στιγμή δεν υπάρχουν κατώτερα όρια πρόσληψης πρωτεϊνών για τους ασθενείς με ΚΙ αλλά οι συγγραφείς προτείνουν οι ανάγκες να εξατομικεύονται σε κάθε περιστατικό (Engelen, 2014).

2.3.3. Απαιτήσεις σε μικροθρεπτικά συστατικά

Οι ασθενείς με ΚΙ μπορεί να έχουν υψηλότερες από τις απαιτήσεις του υγιούς πληθυσμού σε νάτριο, ασβέστιο, σίδηρο, ψευδάργυρο και σελήνιο ως αποτέλεσμα της αυξημένης εφίδρωσης, της εντερικής δυσαπορρόφησης και της χρόνιας φλεγμονής. Ακόμη, λόγω παγκρεατικής ανεπάρκειας παρουσιάζονται ελλείψεις σε βιταμίνες, κυρίως λιποδιαλυτές.

2.3.3.1. Λιποδιαλυτές βιταμίνες

Στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια ή/και στεατόρροια παρατηρείται έλλειψη των λιποδιαλυτών βιταμινών, κυρίως των Α, Κ, και Ε. Ακόμη, λόγω του σύγχρονου τρόπου ζωής και της μη επαρκούς έκθεσης στην ηλικιακή ακτινοβολία μπορεί να αναπτυχθεί και ανεπάρκεια βιταμίνης D. Λόγω της συμμετοχής τους στη διατήρηση της υγείας των επιθηλιακών κυττάρων, τη λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος, την κανονική ανάπτυξη των οστών καθώς και τις αντιοξειδωτικές ιδιότητές τους, η ανεπάρκεια αυτών των βιταμινών επηρεάζει σημαντικά τους ασθενείς με ΚΙ και μειώνει την ικανότητά τους να ανταποκρίνονται σε οξείες και χρόνιες πνευμονικές λοιμώξεις.

Η ανεπάρκεια λιποδιαλυτών βιταμινών είναι συνηθισμένη και εμφανίζεται περίπου στο 10-35% των παιδιών με παγκρεατική ανεπάρκεια. Για τα βρέφη προτείνεται η χορήγηση συμπληρωμάτων λιποδιαλυτών βιταμινών αμέσως μετά τη διάγνωση της ΚΙ και ο έλεγχος των επιπέδων των βιταμινών στο αίμα δύο μήνες μετά την έναρξη της συμπληρωματικής χορήγησής τους. Αν οι τιμές είναι φυσιολογικές, ο έλεγχος θα πρέπει να επαναλαμβάνεται μια φορά το χρόνο (Borowitz, 2002). Για τα παιδιά και τους ενήλικες συμπληρώματα λιποδιαλυτών βιταμινών, με βάση τις ευρωπαϊκές συστάσεις, πρέπει να λαμβάνονται μαζί με τρόφιμα υψηλής περιεκτικότητας σε λιπαρά και με παγκρεατικά ένζυμα για να βελτιώνεται η απορρόφησή τους (Maqbool, 2008).

Η **βιταμίνη Α** εκτός από την όραση επηρεάζει την ανάπτυξη και το ανοσοποιητικό σύστημα. Η έλλειψη της προκαλεί ξηροφθαλμία, ανορεξία και αυξάνει τον κίνδυνο λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος. Η ανεπάρκεια βιταμίνης Α έχει αναφερθεί στο 10-40% των ασθενών με ΚΙ. Χαμηλά επίπεδα βιταμίνης Α σχετίζονται με χειρότερη κλινική κατάσταση, μειωμένη πνευμονική λειτουργία και αυξημένες πνευμονικές παροξύνσεις. Συστήνεται η συμπληρωματική χορήγηση της βιταμίνης Α σε ασθενείς που εμφανίζουν ανεπάρκεια, με παράλληλο πάντα έλεγχο των τιμών της, ανά τακτά χρονικά διαστήματα. Η τοξικότητα της βιταμίνης Α εκδηλώνεται κυρίως ως τοξικότητα του ήπατος και ως μειωμένη ανάπτυξη. Είναι σημαντικό να αξιολογούνται η πρόσληψη βιταμίνης Α και τα επίπεδα της στο αίμα και να διατηρείται η καθημερινή πρόσληψή της σε 1500 με 10.000 IU ρετινόλης/ ημέρα (Brei, 2013).

Η **βιταμίνη D** έχει καθοριστικό ρόλο στην απορρόφηση του εντερικού ασβεστίου και η έλλειψη της στην ΚΙ μπορεί να συμβάλει στην μείωση της οστικής μάζας στα παιδιά, στην αποτυχία επίτευξης της μέγιστης δυνατής οστικής μάζας και στην εμφάνιση οστεοπόρωσης στους ενήλικες. Η ανεπάρκεια βιταμίνης D έχει αναφερθεί στο 90% των παιδιών και ενηλίκων με ΚΙ. Ο καλύτερος δείκτης μέτρησης των επιπέδων της βιταμίνης D στον ορό είναι η 25(OH)D. Προτείνεται συμπληρωματική χορήγηση όταν η 25(OH)D είναι σε επίπεδα χαμηλότερα των 20ng/ml (50nmol/L).

Οι λόγοι που οδηγούν στην έλλειψη της είναι η παγκρεατική ανεπάρκεια και η μειωμένη έκθεση στον ήλιο. Το CFF συστήνει, για βρέφη έως ενός έτους πρόσληψη 400- 500 IU D₃/ ημέρα και για παιδιά μέχρι δέκα ετών 800-1000 IUD₃/ ημέρα. Τέλος, για τα παιδιά άνω των δέκα ετών και τους ενήλικες συστήνεται καθημερινή πρόσληψη 800- 2000 IU D₃/ ημέρα (Tangpricha, 2012).

Η **βιταμίνη Ε** είναι γνωστή για τις αντιοξειδωτικές της ιδιότητες και είναι απαραίτητη για την σωστή λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος. Η έλλειψη της στα άτομα με ΚΙ εκδηλώνεται κυρίως ως αιμολυτική αναιμία. Ωστόσο, έχουν αναφερθεί και νευρολογικές συνέπειες κατά την έλλειψη της (π.χ. μείωση γνωστικών λειτουργιών) (Matel, 2012). Για τον προσδιορισμό των επιπέδων της βιταμίνης Ε εξετάζονται τα επίπεδα της α-τοκοφερόλης στο πλάσμα. Επίπεδα μικρότερα των 300mg/dl υποδεικνύουν ανεπάρκεια. Χαμηλά επίπεδα α-τοκοφερόλης παρατηρούνται στα βρέφη που η διάγνωση της νόσου γίνεται με προγράμματα συλλογής (screening test) κατά τη νεογνική περίοδο. Το CFF συστήνει την πρόσληψη 50 με 400 IU βιταμίνης Ε ημερησίως, καθώς οι απαιτήσεις σε βιταμίνη Ε των ατόμων με ΚΙ αυξάνονται κατά τη εμφάνιση πνευμονικών παροξύνσεων (Borowitz, 2002).

Η **βιταμίνη Κ** έχει καθοριστικό ρόλο στον μεταβολισμό των οστών και στην πήξη του αίματος. Τα επίπεδα της αξιολογούνται με τον χρόνο προθρομβίνης ή με τη μέθοδο PIVKA (πρωτεΐνες που εγκαθίστανται απουσία της βιταμίνης Κ) η οποία θεωρείται πιο ευαίσθητη μέθοδος. Η έλλειψη της βιταμίνης Κ παρατηρείται συχνά στους ασθενείς με ηπατική ή πνευμονική νόσο όπου απαιτείται η συχνή χρήση αντιβιοτικών φαρμάκων. Αυτή την στιγμή δεν έχει προσδιοριστεί δοσολογία για την χορήγηση συμπληρωμάτων βιταμίνης Κ₁ στους ασθενείς με ΚΙ, αλλά η δοσολογία εξατομικεύεται στον

ασθενή, αφού έχει ανιχνευθεί η έλλειψη. Συστήνεται η συμπληρωματική χορήγηση ημερησίως 0,3-1,0 mg K₁ για τα βρέφη και 1-10mg K₁ για μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες, ανάλογα την ηλικία (Drury, 2008).

2.3.3.2. Υδατοδιαλυτές βιταμίνες

Η ανεπάρκεια των υδατοδιαλυτών βιταμινών (βιταμίνη B12, φολικό οξύ και βιταμίνη C) είναι σπάνια σε ασθενείς με ΚΙ. Ωστόσο, για όλες τις γυναίκες που σχεδιάζουν να κυοφορήσουν προτείνεται η χορήγηση συμπληρώματος φολικού οξέος 400μg κατά την προκαταρκτική περίοδο και το πρώτο 3μηνο κύησης, για την πρόληψη επιπλοκών του νευρικού συστήματος του εμβρύου (Edenborough, 2008).

Ανεπάρκεια της βιταμίνης B12 μπορεί να εμφανιστεί σε ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε εκτεταμένη εκτομή του τελικού ειλεού (σε σπάνιες περιπτώσεις ειλεού από μηκόνιο).

Συμπληρωματική χορήγηση βιταμίνης C μπορεί να είναι απαραίτητη σε όσους βρίσκονται σε κίνδυνο ανεπάρκειας λόγω της χαμηλής διαιτητικής πρόσληψης τροφών πλούσιων σε βιταμίνη C (κυρίως λαχανικών και φρούτων).

2.3.3.3. Ηλεκτρολύτες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία

Νάτριο

Ιδιαίτερη προσοχή χρειάζονται τα επίπεδα νατρίου στους ασθενείς με ΚΙ λόγω της υψηλής περιεκτικότητας του στον ιδρώτα. Αν και οι απαιτήσεις σε νάτριο είναι ιδιαίτερα υψηλές δεν θεωρείται απαραίτητη η χορήγηση συμπληρωμάτων, παρά μόνο σε συνθήκες που οδηγούν σε παρατεταμένη απώλεια ιδρώτα (π.χ. σε θερμές περιβαλλοντικές συνθήκες, πυρετό, ταχύπνοια και απώλεια υγρών λόγω διάρροιας ή εμέτου) (Kalnins, 2012)..

Η ανεπάρκεια νατρίου μπορεί να είναι ιδιαίτερο πρόβλημα για τα βρέφη με ΚΙ, καθώς μπορεί να οδηγήσει σε καθυστερημένη ανάπτυξη. Επιπλέον, η περιεκτικότητα σε νάτριο του μητρικού γάλακτος είναι σχετικά χαμηλή (<7 mmol / L στο μητρικό γάλα), καθώς και οι περισσότερες πρώτες παιδικές τροφές έχουν επίσης χαμηλή περιεκτικότητα σε νάτριο. Με βάση τις Αμερικάνικες κατευθυντήριες οδηγίες για την ΚΙ, συστήνεται η υποκατάσταση νατρίου για όλα τα βρέφη με ΚΙ, σε μέγιστο 4mmol/kg ΣΒ/ ημέρα. Αυτές οι κατευθυντήριες οδηγίες συνιστούν την αξιολόγηση των αναγκών του βρέφους σε νάτριο σε ατομικό επίπεδο, σε συνδυασμό με τις ημερήσιες απώλειες νατρίου. Στις περισσότερες περιπτώσεις, συμπληρώματα με 1-2 mmol Νατρίου/ kg ΣΒ/ ημέρα είναι αρκετά για να διορθώσουν την ανεπάρκεια (Borowitz, 2002).

Όσον αφορά τα μεγαλύτερα παιδιά και τους ενήλικες, ενώ μια διατροφή δυτικού τύπου με τα επεξεργασμένα τρόφιμα παρέχει επαρκές νάτριο, ο πυρετός, η άσκηση ή οι καιρικές συνθήκες μπορούν να οδηγήσουν σε ελλείμματα. Προτείνεται η συμπλήρωση-υποκατάσταση νατρίου να αξιολογείται μετρώντας τη κλασματική απέκκριση του νατρίου (FENa), με στόχο τη διατήρηση επιπέδων FENa μεταξύ 0,5% και 1,5%. Σε περιπτώσεις που απαιτείται συμπληρωματική χορήγηση, κάψουλες χλωριούχου νατρίου μπορούν να χορηγηθούν αρκετές φορές ανά ημέρα (Turck, 2016).

Ψευδάργυρος

Η έλλειψη ψευδαργύρου επηρεάζει την ανάπτυξη των ατόμων με ΚΙ, καθώς έχει αναφερθεί μεγάλη απώλεια του μέσω των κοπράνων και μειωμένη απορρόφηση του σε βρέφη και παιδιά (Krebs, 2000). Για αυτό το λόγο υπάρχουν οδηγίες από το CFF για τα βρέφη κάτω των δύο ετών με ανεπαρκή ανάπτυξη παρά την επαρκή ενεργειακή και ενζυμική πρόσληψη. Προτείνεται συμπλήρωμα στοιχειακού ψευδαργύρου, δηλαδή εύκολα απορροφήσιμης μορφής, σε δοσολογία 1 mg / kg ΣΒ / ημέρα για τα βρέφη < 2 ετών που εμφανίζουν ανεπάρκεια. Η αντίστοιχη δοσολογία χορήγησης είναι 15mg/ ημέρα για τα παιδιά και 25mg / ημέρα για τους ενήλικες. Η διάρκεια της θεραπείας συστήνεται σε 6 μήνες (Turck, 2016).

Σίδηρος

Η έλλειψη σιδήρου παρατηρείται συχνά σε άτομα με ΚΙ και ειδικότερα στο 11% των παιδιών και πάνω από το 50% στους ενήλικες. Ασθενείς με χαμηλά επίπεδα σιδήρου στο πλάσμα τείνουν να εμφανίζουν σιδηροπενική αναιμία, χαμηλή πνευμονική λειτουργία και συνολική κατάσταση υγείας. Στα παιδιά εμφανίζεται και ανορεξία λόγω της έλλειψης σιδήρου. Πολλοί παράγοντες μπορούν να συμβάλουν στην έλλειψη σιδήρου στα άτομα με ΚΙ, συμπεριλαμβανομένης της δυσαπορρόφησης, των χρόνιων λοιμώξεων και φλεγμονών, των χρόνιων απωλειών αίματος και της ανεπαρκούς πρόσληψης. Απαιτείται συμπληρωματική χορήγηση ανάλογα την ηλικία του ασθενή, εφόσον ανιχνευθεί η έλλειψη.

Η σιδηροπενική αναιμία συγκεκριμένα παρατηρείται συχνά στα άτομα με ΚΙ. Η συχνότητα εμφάνισης σιδηροπενικής αναιμίας φαίνεται να είναι 33% στα παιδιά και 74% στους ενήλικες (Turck, 2016).

Ασβέστιο

Το ασβέστιο, το οποίο είναι απαραίτητο για την υγεία των οστών, μπορεί να χορηγηθεί συμπληρωματικά σε ασθενείς με ΚΙ, λόγω έλλειψης της βιταμίνης D και χαμηλής διατροφικής πρόσληψη ασβεστίου από τα τρόφιμα. Άλλοι παρόντες που συμβάλουν στην αρνητική ισορροπία του ασβεστίου, είναι η γαστρεντερική δυσαπορρόφηση, που ενδέχεται να μην έχει αποκατασταθεί πλήρως

με την θεραπεία αντικατάστασης παγκρεατικών ενζύμων, και η αυξημένη απώλεια ασβεστίου στα κόπρανα (Aris, 2005).

2.3.4. Απαραίτητα λιπαρά οξέα

Δύο είναι τα κυριότερα απαραίτητα λιπαρά οξέα (EFA) για τον ανθρώπινο οργανισμό: το α-λινολενικό οξύ (ALA), ένα ω-3 λιπαρό οξύ και το λινολεϊκό οξύ (LA), ένα ω-6 λιπαρό οξύ. Κάποια λιπαρά οξέα ορίζονται ως απαραίτητα κάτω από καταστάσεις όπως για παράδειγμα το δοκοσαεξανοϊκό οξύ (DHA), ένα ω-3 λιπαρό οξύ και το αραχιδονικό οξύ (AA), ένα ω-6 λιπαρό οξύ.

Ως αποτέλεσμα της δυσαπορρόφησης λίπους, κυρίως στα βρέφη πριν τη διάγνωση, παρατηρείται έλλειψη απαραίτητων λιπαρών οξέων. Η έλλειψη μπορεί να εκδηλωθεί με αλλοιώσεις του δέρματος, αυξημένη ευαισθησία σε μολύνσεις, κακή επούλωση τραυμάτων και καθυστέρηση της ανάπτυξης. Σε βρέφη και παιδιά με ΚΙ τα χαμηλά επίπεδα LA σχετίζονται με κακή πνευμονική κατάσταση και μειωμένη ανάπτυξη. Τα χαμηλά επίπεδα DHA σε συνδυασμό με υψηλά επίπεδα AA έχουν συσχετιστεί με μειωμένη οστική πυκνότητα σε παιδιά και νέους με ΚΙ.

Ένας μικρός αριθμός μελετών δείχνουν ότι η συμπληρωματική χορήγηση EFA μπορεί να βελτιώσει τη λειτουργία των πνευμόνων (Panchaud, 2006) (Keen, 2010). Ωστόσο, επειδή τα ευρήματα δεν είναι ακόμη επαρκή δεν υπάρχουν συγκεκριμένες συστάσεις όσον αφορά τη συμπληρωματική χορήγηση λιπαρών οξέων (Turck, 2016).

2.4. Διατροφική Αξιολόγηση

Η διατροφική κατάσταση έχει καθιερωθεί ως ένας σημαντικός παράγοντας πρόβλεψης της επιβίωσης των ατόμων με ΚΙ, διότι συνδέεται με την αναπνευστική λειτουργία, τη νοσηρότητα και τη θνησιμότητα. Ο πιο αποτελεσματικός τρόπος διατήρησης καλής θρεπτικής κατάστασης σε ασθενείς με ΚΙ, όπως και σε άλλες χρόνιες παθήσεις, είναι να αποφευχθεί η εμφάνιση ελλειπών διατροφής ή υποθρεψίας. Σε κάθε ηλικία τα άτομα με ΚΙ βρίσκονται σε διατροφικό κίνδυνο. Για τη βελτίωση της συμπτωματολογίας και της πορείας της νόσου είναι απαραίτητη η πλήρης και επαναλαμβανόμενη διατροφική αξιολόγηση (Panagoroulou, 2014).

2.4.1. Δείκτες Διατροφικής Αξιολόγησης

Βασικές συνιστώσες της διατροφικής αξιολόγησης είναι: η ανασκόπηση της διαιτητικής πρόσληψης, για τον εντοπισμό παραγόντων που επηρεάζουν την κατάσταση υγείας και αυξάνουν τον κίνδυνο υποθρεψίας, η εκτίμηση καταστάσεων που σχετίζονται με την υγεία και τη νόσο και έχουν διατροφικές συνέπειες, καθώς και η εκτίμηση ψυχοκοινωνικών, λειτουργικών και συμπεριφορικών παραγόντων που σχετίζονται με την πρόσβαση στο φαγητό, τις επιλογές, την προετοιμασία και τη σωματική δραστηριότητα (Cederholm, 2015).

2.4.1.1. Αξιολόγηση της αύξησης

Για τα βρέφη και τα παιδιά με ΚΙ, η διατροφή θεωρείται επαρκής όταν η σωματική ανάπτυξη είναι παρόμοια με εκείνη του υγιούς πληθυσμού ίδιας ηλικίας. Ιδανικά, οι καμπύλες ανάπτυξης που χρησιμοποιούνται θα πρέπει να είναι κατάλληλες με βάση την εθνικότητα του ασθενή. Εάν δεν υπάρχουν διαθέσιμες εθνικές καμπύλες αύξησης, θα πρέπει να χρησιμοποιούνται οι καμπύλες αύξησης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (WHO).

Για βρέφη και μικρά παιδιά μέχρι 2 ετών, στόχος είναι η επίτευξη της 50^{ης} εκατοστιαίας θέσης (ΕΘ) του βάρους του υγιούς πληθυσμού της ίδιας ηλικίας. Για μεγαλύτερα παιδιά αξιολογείται ο Δείκτης Μάζας Σώματος (ΔΜΣ), δείκτης επαρκούς διατροφικής κατάστασης. Στις καμπύλες ανάπτυξης, για τα παιδιά με ΚΙ, η περιοχή στόχου του ΔΜΣ είναι πάνω από το 50^ο ΕΘ. Παιδιά με ΔΜΣ μεταξύ της 10^{ης} και 50^{ης} ΕΘ θεωρούνται ότι βρίσκονται σε διατροφικό κίνδυνο, ενώ εκείνα που βρίσκονται κάτω από τη 10^η ΕΘ χρειάζονται άμεση διατροφική υποστήριξη. Τα παιδιά με ΔΜΣ πάνω από την 85^η ΕΘ θεωρούνται υπέρβαρα. Με βάση τον σύγχρονο τρόπο διατροφής, υπάρχουν πλέον ασθενείς με ΚΙ που είναι υπέρβαροι ή ακόμη και παχύσαρκοι.

Στους ενήλικες με ΚΙ, αξιολογείται ο ΔΜΣ. Στόχος είναι ο ΔΜΣ να είναι μεγαλύτερος από 22 kg/m² για τις γυναίκες και μεγαλύτερος από 23 kg/m² για τους άνδρες (Stallings, 2008).

Η διατροφική πρόσληψη των ατόμων με ΚΙ τείνει να μειώνεται κατά την παιδική ηλικία και συγκεκριμένα στην ηλικία από 5 έως και 11 ετών. Ωστόσο, προοπτική μελέτη που πραγματοποιήθηκε, με βάση τα παγκόσμια δεδομένα για την ΚΙ, έδειξε ότι το μεγαλύτερο σωματικό βάρος στην ηλικία των 4 ετών συσχετίζεται με μεγαλύτερο ύψος, καλύτερη πνευμονική λειτουργία, λιγότερες επιπλοκές που συσχετίζονται με την ΚΙ και καλύτερη επιβίωση μέχρι την ηλικία των 18 ετών (Yen, 2013).

Οι προσεκτικές και επαναλαμβανόμενες διατροφικές αξιολογήσεις επιτρέπουν την έγκαιρη ανίχνευση της επιδείνωσης της θρεπτικής κατάστασης. Διατροφική συμβουλευτική για την βελτιστοποίηση των διατροφικών συνηθειών πρέπει να παρέχεται σε όλα τα άτομα με ΚΙ. Σε ασθενείς όπου δεν πληρούν τους στόχους για τον ΔΜΣ ή που η σωματική ανάπτυξή τους είναι μικρότερη από την αναμενόμενη, απαιτείται εντατική διατροφική συμβουλευτική. Θα πρέπει επίσης να εντοπιστούν τυχόν διατροφικά ελλείματα και πιθανά προβλήματα θρέψης, συμπεριλαμβανομένης της ανεπαρκούς πρόσληψης των παγκρεατικών ενζύμων, καθώς και της παγκρεατικής και ηπατικής λειτουργίας, όπως προαναφέρθηκαν στο Κεφάλαιο 1. Τέλος, συστήνεται αξιολόγηση των ψυχοκοινωνικών, οικονομικών και συμπεριφορικών παραγόντων που μπορούν να συμβάλουν στην μειωμένη διατροφική πρόσληψη (Baker, 2012).

2.4.1.2. Βιοχημικοί Δείκτες

Στους βιοχημικούς δείκτες που αξιολογούν την διατροφική κατάστασή και την κατάσταση υγείας, περιλαμβάνονται η γενική εξέταση αίματος, η αιμοσφαιρίνη, τα επίπεδα σιδήρου, η χοληστερόλη, τα επίπεδα λιποδιαλυτών βιταμινών στο πλάσμα, οι δείκτες ηπατικής λειτουργίας και οι μετρήσεις ηλεκτρολυτών (Wood, 2005).

2.4.1.3. Σύσταση σώματος

Η σύσταση σώματος μπορεί να εκτιμηθεί με έναν αριθμό διαφορετικών τεχνικών. Σε αυτές περιλαμβάνονται η μέθοδος DXA, η ανθρωπομετρία, η μέθοδος βιοηλεκτρικής εμπέδησης, η μέτρηση δερματοπτυχών και η δύναμη λαβής. Η άλιπη μάζα σώματος και η οστική πυκνότητα είναι πιο ακριβείς δείκτες διατροφικού ελλείματος σε σχέση με τον χαμηλό ΔΜΣ (Alvarez, 2016).

Η μέθοδος της βιοηλεκτρικής εμπέδησης φαίνεται να βοηθάει την εκτίμηση της σύστασης του σώματος και την θρεπτική αξιολόγηση στους ασθενείς που ετοιμάζονται για μεταμόσχευση πνευμόνων. Στην προεγχειρητική περίοδο, όπου οι ασθενείς ακολουθούν εντατικό διατροφικό πρόγραμμα για την αύξηση της άλιπης μάζας σώματος, η μέθοδος αυτή θεωρείται χρήσιμη (Hollander, 2005).

2.4.1.4. Διατροφικό ιστορικό

Το διατροφικό ιστορικό είναι απαραίτητο για ασθενείς που βρίσκονται σε διατροφικό κίνδυνο, ιδιαίτερα για τα παιδιά που καταναλώνουν ή παραλείπουν σνακ κατά την διάρκεια του σχολείου και των εξωσχολικών δραστηριοτήτων. Η ανάκληση 24ώρου είναι χρήσιμο διατροφικό εργαλείο αλλά για την ποσοτική αξιολόγηση των μερίδων είναι απαραίτητη η εγγραφή της διατροφικής πρόσληψης για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα, συνήθως 3 έως 5 ημερών. Στην ανάκληση 3ημέρου καλό είναι να αναγράφονται πέρα από την ποιότητα και ποσότητα των τροφίμων/ροφημάτων που καταναλώθηκαν, η ώρα κατανάλωσης του γεύματος καθώς και η ποσότητα παγκρεατικών ενζύμων ανά γεύμα, εφόσον ο ασθενής βρίσκεται υπό PERT αγωγή (Smyth, 2014).

2.4.1.5. Αναπνευστική λειτουργία

Η αναπνευστική λειτουργία εκτιμάται ως το επί % του προβλεπόμενου εκπνεόμενου όγκου σε 1 δευτερόλεπτο (FEV₁). Τα παιδιά τα οποία βρίσκονται στο φυσιολογικό εύρος στις καμπύλες ανάπτυξης του ΔΜΣ, έχειδειχθεί ότι έχουν καλύτερες τιμές FEV₁. Επομένως, η διατροφική παρέμβαση για αύξηση του σωματικού βάρους και της ανάπτυξης σε ελλιποβαρείς ασθενείς με ΚΙ, αναμένεται να βελτιώσει και τις τιμές FEV₁. Ωστόσο, απαιτείται περαιτέρω διερεύνηση (Stephenson, 2013). Ο έλεγχος της πνευμονικής λειτουργίας κάθε 3 μήνες έχει συσχετιστεί στους ενήλικες με καλύτερες τιμές FEV₁. Για το λόγο αυτό οι ευρωπαϊκές συστάσεις προτείνουν ο έλεγχος της πνευμονικής λειτουργίας να γίνεται κάθε 3μηνο (Döring, 2012).

2.4.2. Διατροφική Αξιολόγηση των ασθενών με ΚΙ στην Ελλάδα

Σε πρόσφατη μελέτη των Panagoroulou et al. που πραγματοποιήθηκε στο Γ.Ν. Παπαγεωργίου στη Θεσσαλονίκη, αξιολογήθηκε η διατροφική κατάσταση 68 (31 ενήλικες και 37 παιδιά/έφηβοι) ασθενών με ΚΙ και έγινε συσχέτιση της διατροφής με την κατάσταση υγείας των ασθενών.

Παρά την συμβουλευτική και την κατάλληλη θρεπτική υποστήριξη με εντερική ή παρεντερική διατροφή και την εντατική αντιμετώπιση κατά τις περιόδους έξαρσης της νόσου, μόνο το ένα τρίτο των συμμετεχόντων είχε βέλτιστη διατροφική κατάσταση. Το ένα τέταρτο των ασθενών ήταν υποσιτισμένοι, ενώ ένα σημαντικό ποσοστό ήταν παχύσαρκοι / υπέρβαροι.

Ειδικότερα, το 70,6% των ασθενών βρισκόταν κάτω από το στόχο για τον ΔΜΣ, ενώ το 13,2% ήταν υπέρβαροι / παχύσαρκοι. Η παχυσαρκία στην ΚΙ φαίνεται να ασκεί θετική επίδραση στην λειτουργία των πνευμόνων σε αντίθεση με άλλες ομάδες ασθενών. Ωστόσο, φάνηκε ότι σχετίζεται σημαντικά με την παγκρεατική επάρκεια και τη σοβαρότητα της νόσου αφού η συντριπτική πλειοψηφία των υπέρβαρων ασθενών (89,9%) είχαν παγκρεατική επάρκεια.

Δεν είναι γνωστό κατά πόσο τα συγκεκριμένα αποτελέσματα αντανακλούν τον ελληνικό πληθυσμό, καθώς το δείγμα της συγκεκριμένης μελέτης αποτελείται από ασθενείς που παρακολουθούνται μόνο σε ένα κέντρο ΚΙ. Το μικρό, επομένως, δείγμα είναι ένας από τους περιορισμούς της συγκεκριμένης μελέτης (Panagoroulou, 2014).

2.5. Τριγλυκερίδια Μέσης Αλύσου (MCT)

Τα τριγλυκερίδια αποτελούνται από τρία μόρια λιπαρών οξέων συνδεδεμένα με ένα σκελετό γλυκερόλης. Τα μόρια λιπαρών οξέων είναι αλυσίδες μορίων άνθρακα, που διαφοροποιούνται ως προς το μήκος της αλυσίδας. Τα λιπαρά οξέα με μήκος αλυσίδας < 6 μόρια άνθρακα ονομάζονται Τριγλυκερίδια Βραχείας Αλύσου (SCT), μεταξύ 6-12 μορίων άνθρακα είναι τα Τριγλυκερίδια Μέσης Αλύσου (MCT) και >12 μόρια άνθρακα είναι γνωστά ως Τριγλυκερίδια Μακράς Αλύσου (LCT). Το μήκος των λιπαρών οξέων επηρεάζει τον ρυθμό διάσπασης, κατανομής και χρήσης αυτών των ενεργειακών υποστρωμάτων. Τα MCT λιπαρά είναι μία μοναδική μορφή διατροφικού λίπους που προσδίδει ένα ευρύ φάσμα οφελών για την υγεία.

2.5.1. Τα χαρακτηριστικά των MCT λιπαρών

Τα MCT λιπαρά διαφέρουν από τα LCT στον τρόπο που απορροφώνται, μεταφέρονται και μεταβολίζονται από τον ανθρώπινο οργανισμό. Τα MCT λιπαρά μεταφέρονται από το έντερο μέσω της πυλαίας φλέβας ως λιπαρά οξέα, ενώ τα LCT λιπαρά μεταφέρονται κυρίως μέσω του λεμφικού συστήματος με μορφή χυλομικρών. Μετά την απορρόφησή τους τα MCT οξειδώνονται αμέσως στο ήπαρ.

Ειδικότερα, τα MCT απορροφώνται και μεταβολίζονται τόσο γρήγορα όσο η γλυκόζη, ενώ έχουν μεγαλύτερη από διπλάσια θερμοϊδική πυκνότητα σε σύγκριση με τις πρωτεΐνες και τους υδατάνθρακες. Ακόμη, τα MCT οξειδώνονται εύκολα και χρησιμοποιούνται ως ενεργειακό καύσιμο σε αντίθεση με τα υπόλοιπα λίπη τα οποία απορροφώνται αργά καθώς καταναλώνεται ενέργεια για την οξείδωση και χρήση τους ως δομικά στοιχεία και ενεργειακά καύσιμα. Αποτέλεσμα αυτής της επιταχυνόμενης μεταβολικής μετατροπής είναι ότι αντί να αποθηκεύεται το MCT ως λίπος, μετατρέπεται αποτελεσματικά σε ενεργειακό καύσιμο για άμεση χρήση από τα όργανα και τους μυς. Τα MCT παρέχουν περίπου 10% λιγότερες θερμίδες από τα LCT λιπαρά – 1 γραμ. MCT παράγει 8,3Kcal ενώ 1 γραμ. LCT παράγει 9Kcal.

Η ιδιότητα της άμεσης παροχής ενέργειας, αποδίδεται στο γεγονός ότι τα MCT διαπερνούν τη διπλή μιτοχονδριακή μεμβράνη πολύ γρήγορα, δίχως να απαιτείται η παρουσία της καρνιτίνης, σε αντίθεση με τα LCT (Σχήμα 5.1). Η ταχεία παροχή ενέργειας από την κατανάλωση MCT αποδίδεται στον ταχύ σχηματισμό κετονικών σωμάτων (Babayán, 1987).

Τα MCT χρησιμοποιούνται όταν απαιτείται γρήγορα απορροφήσιμη, υψηλής ενέργειας πηγή και θεωρούνται επομένως μία καλή επιλογή για άτομα με αυξημένες ενεργειακές απαιτήσεις, ασθενείς μετά από μείζονες χειρουργικές επεμβάσεις και καταστάσεις δυσαπορρόφησης. Τα προαναφερθέντα

μοναδικά χαρακτηριστικά των MCT λιπαρών έχουν αναγνωρισθεί και χρησιμοποιηθεί με την πάροδο των ετών. Συμπληρώματα από το στόμα και εντερικές φόρμουλες διατροφής είναι διαθέσιμα για χρήση σε διάφορες κλινικές καταστάσεις, συμπεριλαμβανομένης της φροντίδας των βρεφών, των επιληπτικών παιδιών, των ατόμων με κυστική ίνωση και εντερική εκτομή.

2.5.2. Η χρήση των MCT λιπαρών στην Κυστική Ίνωση

Σε παιδιά με ΚΙ η χρήση των MCT λιπαρών στην καθημερινή διατροφή έχει ιδιαίτερα πλεονεκτήματα, επειδή αν και περιορίζεται η ποσότητα των διαιτητικών LCT από την τροφή, καλύπτονται άμεσα οι θερμιδικές απαιτήσεις χωρίς να απαιτείται η χορήγηση παγκρεατικής λιπάσης. Σε περιπτώσεις χαμηλού ΣΒ / χαμηλής διατροφικής πρόσληψης ή καταστάσεις δυσαπορρόφησης, τα MCT λιπαρά έχουν χρησιμοποιηθεί επί το πλείστον στην κυστική ίνωση, όπου μπορούν να συμβάλλουν στην αύξηση της διατροφικής πρόσληψης και να μειώσουν την στεατόρροια. Ακόμη, θεωρούνται χρήσιμη πηγή θερμίδων για όσους έχουν ανορεξία λόγω λοίμωξης ή ηπατικής νόσου, ενώ συμβάλλουν στην ανακούφιση γαστρεντερολογικών συμπτωμάτων, όπως η κοιλιακή δυσφορία και άλγος, και προσφέρουν επομένως καλύτερη ποιότητα ζωής (Borowitz, 2002).

Σύμφωνα με μελέτες, όπου τα MCT χρησιμοποιήθηκαν σε ασθενείς με Κυστική Ίνωση και παγκρεατική ανεπάρκεια διαπιστώθηκε ότι μειώθηκε η στεατόρροια και αυξήθηκε το ποσοστό αύξησης ΣΒ σε όλους τους ασθενείς. Οι αλλαγές αυτές ήταν ιδιαίτερα εντυπωσιακές στα βρέφη με κυστική ίνωση που έλαβαν ολόκληρο το ποσοστό της καθημερινής πρόσληψης σε λίπος με τη μορφή MCT. Η συμπληρωματική χορήγηση MCT δεν προκάλεσε σημαντική αλλαγή στα επίπεδα των λιπιδίων του πλάσματος (Weber, 1976) (Kuo, 1965).

Τέλος, σε μελέτη όπου χορηγήθηκε συμπληρωματικά MCT σε βρέφη με Κυστική Ίνωση για μια περίοδο 3 ετών, παρατηρήθηκε ότι βελτιώθηκε ο ρυθμός ανάπτυξης των βρεφών και η αναπνευστική τους λειτουργία, καθώς και η μορφή των κενώσεων (λιγότερο συχνές και λιπαρές κενώσεις).

3. Ειδικό μέρος

3.1. Σκοπός

Η διατροφική κατάσταση - θρέψη των ατόμων με ΚΙ σχετίζεται άμεσα με την ποιότητα ζωής και την επιβίωσή τους. Τόσο η κακή θρέψη και η υποθρεψία όσο και το υπερβάλλον βάρος παρατηρούνται σε αυτή την κατηγορία ασθενών. Σκοπός της παρούσας μελέτης είναι ο προσδιορισμός του επιπολασμού τόσο της υποθρεψίας όσο και του υπερβάλλοντος βάρους / παχυσαρκίας μεταξύ των παιδιατρικών και εφήβων ασθενών με ΚΙ, σε ένα εξειδικευμένο κέντρο στην Ελλάδα. Επιπλέον, αξιολογούνται η διατροφική πρόσληψη και οι διατροφικές συνήθειες των ασθενών με ΚΙ και συσχετίζονται με τα ανθρωπομετρικά και κλινικά χαρακτηριστικά και την γενικότερη κατάσταση υγείας τους.

Σε παιδιά με δυσαπορρόφηση θρεπτικών συστατικών (λόγω συμπτωματολογίας) ή χαμηλού σωματικού βάρους (σε κίνδυνο υποθρεψίας με βάση τις καμπύλες του ΠΟΥ), διερευνάται η συμπληρωματική χορήγηση ΜCT λιπαρών στην καθημερινή τους διατροφή και συσχετίζεται η χρήση των ΜCT λιπαρών με τη συμπτωματολογία, την ανάπτυξη (ΣΒ, ΔΜΣ), την αναπνευστική λειτουργία (FEV₁) και τη δοσολογία παγκρεατικών ενζύμων.

3.2. Μεθοδολογία

Η παρούσα συγχρονική μελέτη παρατήρησης – παρέμβασης πραγματοποιήθηκε από τον Μάρτιο 2017 έως και τον Ιούνιο 2018. Για την υλοποίησή της συλλέχθηκαν κλινικά και ανθρωπομετρικά δεδομένα των παιδιατρικών ασθενών που παρακολουθούνται στα Εξωτερικά Ιατρεία Κυστικής ίνωσης της Δ' Πανεπιστημιακής Παιδιατρικής Κλινικής του ΑΠΘ στο Γ.Ν. Παπαγεωργίου Θεσσαλονίκης.

3.2.1. Συμμετέχοντες

Στην μελέτη έλαβαν μέρος συνολικά 16 παιδιά με ΚΙ. Ως κριτήρια αποκλεισμού από την μελέτη ορίστηκαν: παιδιά ηλικίας < 2 ετών και παιδιά που νοσηλεύονται στο νοσοκομείο λόγω πνευμονικών λοιμώξεων και άλλων οξείων καταστάσεων. Στα δεδομένα που συλλέχθηκαν συμπεριλήφθηκαν πέρα από τα δημογραφικά και ανθρωπομετρικά χαρακτηριστικά, η σχετιζόμενη με τη λήψη γευμάτων συμπτωματολογία, η θεραπεία αποκατάστασης με παγκρεατικά ένζυμα, η κατηγοριοποίηση των κοπράνων με βάση την κλίμακα Bristol, ο αποικισμός βρογχικού δέντρου, ο αριθμός φυσιοθεραπειών / εβδομάδα, ο αριθμός λοιμώξεων / το τελευταίο έτος, η λήψη διατροφικών συμπληρωμάτων και λοιπές εκδηλώσεις της ΚΙ (σακχαρώδης διαβήτης, ρινικοί πολύποδες, ειλέος εκ μηκωνίου κλπ) (βλέπε Παράρτημα 1). Οι παραπάνω παράμετροι μετρήθηκαν / υπολογίστηκαν για όλα τα παιδιά και εφήβους τρεις φορές στα πλαίσια της μελέτης, περίπου κάθε 4 μήνες, σε κάθε επίσκεψη των ασθενών στο Εξωτερικό Ιατρείο Κυστικής Ίνωσης.

3.2.2. Ανθρωπομετρικοί δείκτες

Το σωματικό βάρος (ΣΒ) μετρήθηκε με ακρίβεια 0,1kg και το ύψος (Υ) με ακρίβεια cm, με τη χρήση ζυγού (SECA 711) και αναστημόμετρου (SECA 720) αντίστοιχα. Ο Δείκτης Μάζας Σώματος (ΔΜΣ) υπολογίστηκε διαιρώντας το ΣΒ σε κιλά (kg) με το τετράγωνο του Υ σε μέτρα (m). Οι εκατοστιαίες θέσεις του ΔΜΣ υπολογίστηκαν με τη χρήση λογισμικού του ΠΟΥ για ασθενείς <18 ετών (WHO, 2009).

Οι ασθενείς κατηγοριοποιήθηκαν με βάση τον ΔΜΣ σε τρεις διατροφικές ομάδες, σύμφωνα με τα κριτήρια του Cystic Fibrosis Foundation (CFF). Ειδικότερα, τα παιδιά και οι έφηβοι με ΔΜΣ < 10^η εκατ. θέση θεωρήθηκαν ως υποθρεπτικοί/ ελλιποβαρείς. Παιδιά και έφηβοι με ΔΜΣ ανάμεσα στην 10^η και 85^η εκατ. θέση θεωρήθηκαν ως νορμοβαρείς/ φυσιολογικής διατροφικής κατάστασης. Τέλος, παιδιά και έφηβοι με ΔΜΣ ≥ 85^η εκατ. θέση θεωρήθηκαν υπέρβαροι ενώ ασθενείς με ΔΜΣ ≥ 95^η εκατ. θέση θεωρήθηκαν παχύσαρκοι και συμπεριλήφθηκαν στην ομάδα υπέρβαροι/ παχύσαρκοι. Σύμφωνα με τον Turck et al., ασθενείς με ΔΜΣ ≥ 50^η εκατ. θέση θεωρήθηκαν ότι έχουν βέλτιστη διατροφική κατάσταση,

που σχετίζεται με σημαντικά βελτιωμένη πνευμονική λειτουργία και επιβίωση (Turck, 2016). Οι ανθρωπομετρικοί δείκτες μετρήθηκαν και αξιολογήθηκαν συνολικά 3 φορές στα πλαίσια της μελέτης, περίπου κάθε 4 μήνες, σε κάθε επίσκεψη των ασθενών στο Εξωτερικό Ιατρείο Κυστικής Ίνωσης.

3.2.3. Διατροφικοί παράγοντες

Λεπτομερές διατροφικό ιστορικό λήφθηκε από τους ασθενείς κατά την 1^η επίσκεψη τους στα Εξωτερικά Ιατρεία Κυστικής Ίνωση. Πέρα από τις διατροφικές συνήθειες, προσδιορίστηκαν η δοσολογία των παγκρεατικών ενζύμων που ελάμβαναν ανά γεύμα καθώς και των διατροφικών συμπληρωμάτων (εντερικά διαλύματα ή πολυβιταμινούχα διατροφικά συμπληρώματα). Η φυσική δραστηριότητα των ατόμων κατηγοριοποιήθηκε σε 3 ομάδες με βάση τον αριθμό των ημερών ανά εβδομάδα που το παιδί /έφηβος είχε επιπλέον δραστηριότητα, πέρα από την καθημερινή του φυσική δραστηριότητα (π.χ. συμμετοχή σε ομαδικά αθλήματα, ποδηλασία, κολύμπι).

Για την εκτίμηση της διατροφικής πρόσληψης χρησιμοποιήθηκε η ποσοτική μέθοδος 3ημερης ανάκλησης τροφίμων. Στο έντυπο καταγράφηκαν πέρα από την ποιότητα και ποσότητα των τροφίμων/ροφημάτων που καταναλώθηκαν, η ώρα κατανάλωσης κάθε γεύματος, ο ημερήσιος αριθμός γευμάτων καθώς και η ποσότητα παγκρεατικών ενζύμων ανά γεύμα, εφόσον ο ασθενής βρισκόταν υπό PERT αγωγή. Ζητήθηκε από τους ασθενείς να καταγράφουν δύο τυπικές καθημερινές ημέρες και μία ημέρα Σαββατοκύριακου (Smyth, 2014). Οι ανακλήσεις αξιολογήθηκαν με τη χρήση λογισμικού τροφίμων – The Food Processor Nutritional Analysis Software και υπολογίστηκε ο μέσος όρος ημερήσιας ενεργειακής πρόσληψης καθώς και μακρο- και μικροθρεπτικών συστατικών. Τέλος, έγινε σύγκριση της ημερήσιας πρόσληψης ενέργειας, μακρο- και μικροθρεπτικών συστατικών με τις απαιτήσεις ενέργειας και θρεπτικών συστατικών, σύμφωνα με τις Ευρωπαϊκές Συστάσεις ESPEN-ESPGHAN-ECFS (Turck, 2016).

3.2.4. Χαρακτηριστικά της νόσου

Η αναπνευστική λειτουργία (ο επί % εκπνεόμενος όγκος σε 1 δευτερόλεπτο, ανάλογα την ηλικία, το φύλο και το ύψος (FEV₁)) αξιολογήθηκε με σπειρομέτρηση σε παιδιά μεγαλύτερα των 8 ετών. Ακόμη, συλλέχθηκαν δεδομένα όσον αφορά τον αποικισμό βρογχικού δέντρου (απομόνωση του μικροοργανισμού σε δύο διαδοχικές καλλιέργειες πτυέλων), την εξωκρινή παγκρεατική ανεπάρκεια (ελαστάση κοπράνων < 200mg/g κοπράνων), και τον σακχαρώδη διαβήτη σχετιζόμενο με ΚΙ (δοκιμασία ανοχής γλυκόζης- OGTT). Τέλος, καταγράφηκαν τα επίπεδα ορού της 25OHD, της βιταμίνης B12, του φολικού οξέος, καλίου, νατρίου και ασβεστίου.

3.2.5. Διατροφική συμβουλευτική

Μετά την αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης των παιδιών και εφήβων δόθηκαν εξατομικευμένες διατροφικές συμβουλές ή/και διατροφικά προγράμματα, με σκοπό τη βελτίωση της κατάστασης θρέψης, της διατροφικής πρόσληψης και κατά συνέπεια του ΔΜΣ. Αξιολογήθηκε η πορεία του ΣΒ, Υ και ΔΜΣ έπειτα από την διατροφική συμβουλευτική, καθώς και ο FEV₁.

Ακόμη, αξιολογήθηκαν οι κενώσεις των ασθενών, με βάση την κλίμακα Bristol, και η ημερήσια δοσολογία παγκρεατικών ενζύμων σύμφωνα με το ΣΒ του ασθενή και την συμπτωματολογία από το γαστρεντερικό σύστημα. Προσαρμόστηκε η δοσολογία των παγκρεατικών ενζύμων με βάση το ΣΒ, την περιεκτικότητα λίπους των τροφών και τον τύπο των κενώσεων του ασθενή. Σε παιδιά με εμμένουσες λιπαρές κενώσεις / δυσαπορρόφηση ή/και μειωμένο ΣΒ προτάθηκε η χρήση MCT λιπαρών στην καθημερινή τους διατροφή, με σκοπό την αύξηση του ΣΒ ή την ανακούφιση από την στεατόρροια. Χρησιμοποιήθηκε διατροφικό σκεύασμα MCT σε μορφή άγευστης σκόνης, με ελάχιστη επίδραση στην γεύση, την υφή και τον όγκο των τροφίμων στα οποία προστίθεται. Το σκεύασμα περιέχει μικρή ποσότητα πρωτεϊνών, υδατανθράκων και μικροθρεπτικών συστατικών.

Η χορήγηση ξεκίνησε σταδιακά με ημερήσια πρόσληψη 10g MCT λιπαρών (5g το πρωί + 5g το βράδυ) και αυξήθηκε μέσα σε μία εβδομάδα σε 20g MCT λιπαρών / ημέρα (10g το πρωί + 10g το βράδυ). Οι ασθενείς πρόσθεταν το MCT σκεύασμα μέσα στο γάλα τους. Δεν χορηγήθηκαν επιπλέον παγκρεατικά ένζυμα, καθώς τα MCT λιπαρά απορροφώνται αμέσως στο ήπαρ, σε αντίθεση με τα LCT λιπαρά που απαιτούνται παγκρεατικά ένζυμα για την απορρόφησή τους (Borowitz, 2002).

3.2.6. Στατιστική ανάλυση

Η στατιστική ανάλυση των δεδομένων έγινε χρησιμοποιώντας το στατιστικό πρόγραμμα IBM SPSS (Statistical Package for Social Science), έκδοση 23. Χρησιμοποιήθηκε περιγραφική στατιστική κατηγορικών μεταβλητών προκειμένου να προσδιορισθεί η γενική τάση και να δοθεί μια περίληψη των δεδομένων που έχουν συλλεχθεί. Εφαρμόστηκε το τεστ Kolmogorov-Smirnov προκειμένου να ελεγχθεί η κανονικότητα των μεταβλητών. Τα δεδομένα παρουσιάζονται ως MO ± Τυπική απόκλιση (SD) για τις κανονικά κατανομημένες μεταβλητές. Για τις συνεχείς μεταβλητές, διαφορές μεταξύ των υποομάδων υπολογίστηκαν χρησιμοποιώντας t-test ή one-way ANOVA για δύο ή περισσότερες μεταβλητές αντίστοιχα. Το τεστ χ^2 χρησιμοποιήθηκε για συσχετίσεις μεταξύ κατηγορικών μεταβλητών. Η συσχέτιση Pearson χρησιμοποιήθηκε για τη συσχέτιση μεταξύ του FEV₁ (%) και των ανθρωπομετρικών δεικτών (ΣΒ, ΔΜΣ, Υ, ΔΜΣ- Εκατ. θέση). Το επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας καθορίστηκε για $p < 0,05$.

3.3. Αποτελέσματα

3.3.1. Χαρακτηρισμός Δείγματος

Στην παρούσα μελέτη συμπεριλήφθηκαν 16 παιδιά και έφηβοι με ΚΙ (11 κορίτσια και 5 αγόρια). Ο μέσος όρος ηλικίας ήταν τα $9,9 \pm 5,1$ χρόνια και η μέση ηλικία ήταν τα 9 έτη (εύρος 2,5-17,5 έτη).

Πίνακας 3.3.1. Χαρακτηριστικά του δείγματος με βάση τη διατροφική κατάσταση

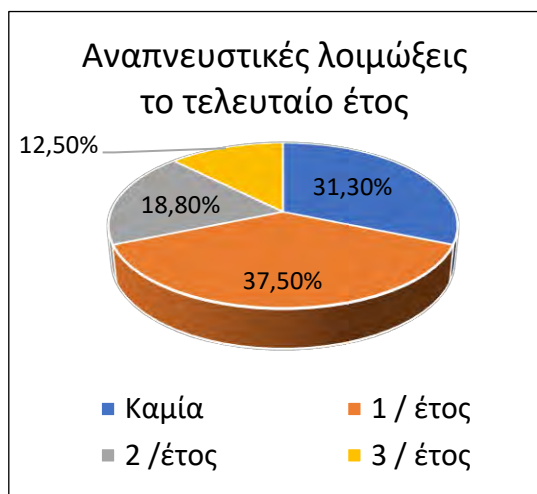
Χαρακτηριστικά	Υποθρεπτικός n = 2 (12,5%)	Νορμοβαρής n = 11 (68,8%)	Υπέρβαρος n = 3 (18,8%)
	Mean \pm SD ή n (%)		
Φύλο (Θ/Α)	0/2	8/3	3/0
Ηλικία (έτη)	$8,75 \pm 4,60$	$10,23 \pm 5,17$	$9,5 \pm 7,0$
Ύψος (cm)	$126,5 \pm 27,58$	$136,32 \pm 22,91$	$128 \pm 26,73$
Βάρος (kg)	$23,3 \pm 10,89$	$33,78 \pm 13,95$	$38,67 \pm 26,57$
ΔΜΣ (kg / m ²)	$14,05 \pm 0,64$	$17,3 \pm 2,08$	$21,43 \pm 5,86$
ΔΜΣ/Ηλικία (εκ. θέση)	$5,85 \pm 3,04$	$46,68 \pm 24,87$	$95,0 \pm 2,02$
Ψευδομονάδα	1 (50)	3 (27,3)	0 (0,0)
Σταφυλόκοκκος	1 (50)	2 (18,2)	3 (100)
FEV ₁ %	$74 \pm 0,0$	$77,24 \pm 17,35$	$80,0 \pm 8,48$
Παγκρ. Ένζυμα (U/ημέρα)	$135000,0 \pm 21213,2$	$127000,0 \pm 22876,48$	$90000 \pm 26457,51$
25OHD (pg/ml)	$33,75 \pm 11,67$	$18,5 \pm 6,13$	$26,5 \pm 5,7$
B12 (pg/ml)	$565,0 \pm 311,13$	$680,18 \pm 293,29$	$1199,7 \pm 719,34$
Φολικό οξύ (ng/ml)	$11,5 \pm 1,55$	$11,83 \pm 1,73$	$13,7 \pm 2,0$
Κάλιο (mmol/L)	$4,6 \pm 0,23$	$4,7 \pm 0,19$	$4,8 \pm 0,82$
Νάτριο (mmol/L)	$138,65 \pm 1,34$	$138,53 \pm 1,61$	$137,6 \pm 0,6$
Ασβέστιο (mg/dL)	$9,9 \pm 0,0$	$9,42 \pm 0,45$	$9,9 \pm 0,23$
Σίδηρος (mg/dL)	$91,5 \pm 0,7$	$65,93 \pm 14,85$	$95,07 \pm 29,04$
Παγκρεατική ανεπάρκεια	2 (100)	10 (90,9)	3 (100)
Διαβήτης	0 (0,0)	1 (9,1)	0 (0,0)
Ειλεός εκ μηκωνίου	0 (0,0)	1 (9,1)	0 (0,0)
Ρινικοί πολύποδες	1 (50)	0 (0,0)	1 (50)

* Χρησιμοποιήθηκε ANOVA για τις συνεχείς μεταβλητές και τεστ χ^2 για τις κατηγορικές μεταβλητές.

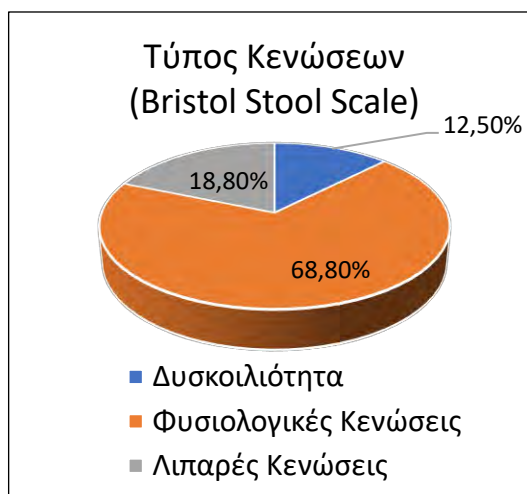
Στον Πίνακα 3.3.1 παρουσιάζονται τα δημογραφικά, ανθρωπομετρικά και κλινικά χαρακτηριστικά των παιδιών / εφήβων με βάση την διατροφική τους κατάσταση κατά την 1^η τους επίσκεψη στα

Εξωτερικά Ιατρεία Κυστικής Ίνωσης. Το 12,5% των ασθενών ήταν υποθερπτικοί, το 68,8 % των ασθενών ήταν νορμαβαρείς (φυσιολογικού ΒΣ), το 18,8% ανήκαν στην κατηγορία υπέρβαροι / παχύσαρκοι σύμφωνα με τα διαγράμματα σωματικής αύξησης του ΠΟΥ.

Από τους ασθενείς με φυσιολογική διατροφική κατάσταση, το 36,4% είχε βέλτιστη διατροφική κατάσταση, δηλαδή το 25% του συνολικού δείγματος είχε $\Delta\text{ΜΣ} \geq 50^{\text{η}} \text{ ΕΘ}$ (Turck, 2016). Όπως ήταν αναμενόμενο οι υποομάδες διατροφικής κατάστασης διέφεραν σημαντικά όσον αφορά τον $\Delta\text{ΜΣ}$ ($p = 0,043 < 0,05$), αλλά και τα επίπεδα ορού του καλίου ($p = 0,015 < 0,05$) και του ασβεστίου ($p = 0,035 < 0,05$). Ο μέσος FEV_1 διέφερε ανάμεσα στις τρεις υποομάδες διατροφικής κατάστασης, χωρίς όμως αυτό να αποδειχθεί στατιστικά, γεγονός το οποίο οφείλεται στο μικρό δείγμα ασθενών και στο γεγονός ότι η σπειρομέτρηση συστήνεται μόνο σε παιδιά μεγαλύτερα των 8 ετών.



Σχήμα 3.3.1.. Διαγραμματική απεικόνιση του αριθμού των λοιμώξεων των παιδιών/εφήβων με ΚΙ το τελευταίο έτος



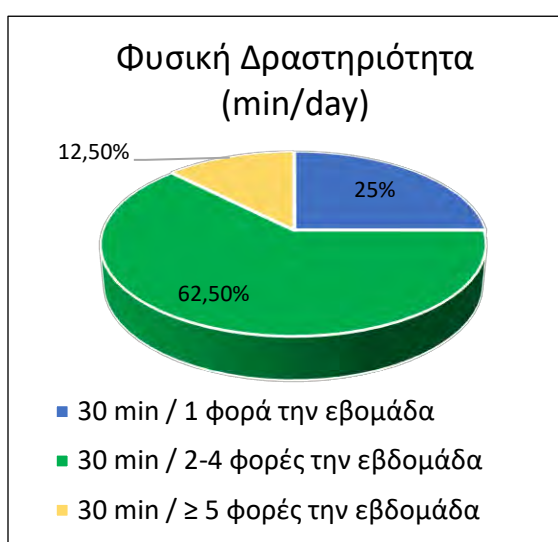
Σχήμα 3.3.2.. Διαγραμματική απεικόνιση του τύπου των κενώσεων, με βάση την κλίμακα Bristol, των παιδιών/εφήβων με ΚΙ

Οι 15 στους 16 ασθενείς είχαν παγκρεατική ανεπάρκεια και λάμβαναν παγκρεατικά ένζυμα κατά τη διάρκεια λήψης γευμάτων. Το 12,5% των ασθενών είχαν ρινικούς πολύποδες, ενώ ένας ασθενής είχε Σακχαρώδη Διαβήτη σχετιζόμενο με ΚΙ, και λάμβανε ινσουλίνη.

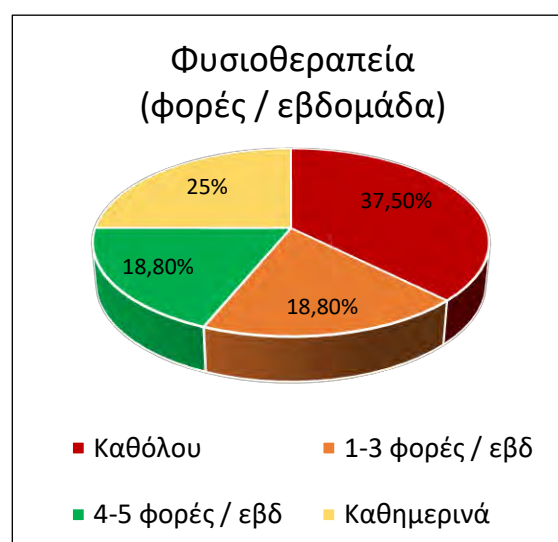
Όσον αφορά την συμπτωματολογία, όλοι οι ασθενείς δήλωσαν ότι έχουν βήχα, κυρίως πρωινές ή βραδινές ώρες, ενώ το 18,8% είχε ανορεξία και κοιλιακό άλγος και το 4,2% γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση. Αν και κανένας από τα παιδιά/εφήβους δεν είχε διαγνωστεί με οξώδη χολική κίρρωση, το 1/3 περίπου από αυτούς έπαιρναν ουρσοδεοξυχολικό οξύ (ursodexychoolic acid) λόγω μη φυσιολογικής ηπατικής λειτουργίας ή χολικής λάσπης. Επιπλέον, το 31,3% των παιδιών/εφήβων δεν αντιμετώπισαν κάποια αναπνευστική λοίμωξη το τελευταίο έτος, ενώ το 56,3% αντιμετώπισε 1 - 2 λοιμώξεις (Σχήμα 3.3.1). Σχετικά με την συμπτωματολογία του γαστρεντερικού, η πλειονότητα των

ασθενών χαρακτήρισε με βάση την κλίμακα Bristol τις κενώσεις τους ως φυσιολογικές (Τύπος 3-4), ενώ το 18,8% χαρακτήρισε τις κενώσεις του ως υδαρείς (Τύποι 5-7) και λιπαρές (Σχήμα 3.3.2.).

Περισσότερο από το 1/3 των παιδιών/εφήβων έκανε πολύ σπάνια ή καθόλου φυσιοθεραπεία (Σχήμα 3.3.3.), αλλά το 30% εξ αυτών συμμετείχε σε κάποιο άθλημα ή γυμναζόταν περισσότερο από 2 φορές ανά εβδομάδα, πέρα από την καθημερινή φυσική δραστηριότητα του (Σχήμα 3.3.4.). Ακόμη, το 83,3% των παιδιών που δεν έκαναν καθόλου φυσιοθεραπεία, χαρακτηρίστηκε ότι είχε ήπια πνευμονοπάθεια, με βάση την συμπτωματολογία του. Αξίζει να σημειωθεί ότι το 18,8% του συνόλου των παιδιών δεν έκανε ούτε φυσιοθεραπεία ούτε κάποιου είδους άσκηση, πέρα από την καθημερινή φυσική δραστηριότητα, στα πλαίσια της εβδομάδας.



Σχήμα 3.3.3. Διαγραμματική απεικόνιση του χρόνου που τα παιδιά/έφηβοι με ΚΙ αθλούνται / εβδομάδα, πέρα από την καθημερινή φυσική δραστηριότητα τους



Σχήμα 3.3.4. Διαγραμματική απεικόνιση του χρόνου που τα παιδιά/έφηβοι με ΚΙ κάνουν φυσιοθεραπεία / εβδομάδα

Όλοι οι ασθενείς, πλην ενός, λάμβαναν καθημερινά, μία ή δύο φορές ανάλογα τις διατροφικές τους απαιτήσεις, πολυβιταμινούχα σκευάσματα, που περιείχαν τόσο τις λιποδιαλυτές βιταμίνες A,D,E,K όσο και βιταμίνες του συμπλέγματος B, βιταμίνη C, καθώς και διάφορα μέταλλα.

Αξίζει να σημειωθεί ότι τα επίπεδα 25OHD ήταν μικρότερα των 20ng/ml στο 31,2% των ασθενών κατά την πρώτη επίσκεψη, στο 43,5% κατά την 2^η επίσκεψη και στο 12,5% κατά την 3^η επίσκεψη, αν και οι ασθενείς λάμβαναν πολυβιταμινούχο συμπλήρωμα που περιείχε βιταμίνη D₃. Τα επίπεδα 25OHD, δεν συσχετίστηκαν με την ενεργειακή πρόσληψη, την παγκρεατική ανεπάρκεια, την συμπτωματολογία και την ηλικία των ασθενών.

Τα γεύματα τα οποία καταναλώναν καθημερινά κυμαίνονταν από 4-6, με τους μισούς ασθενείς να καταναλώνουν 5 γεύματα ημερησίως (3 κυρίως γεύματα + 2 σνακ). Δεν υπήρξε καμία συσχέτιση μεταξύ του αριθμού των γευμάτων και της ηλικίας των ασθενών, καθώς ο αριθμός των γευμάτων καθοριζόταν κατά βάση από το διατροφικό πρόγραμμα κάθε οικογένειας, τις καθημερινές δραστηριότητες κάθε παιδιού/εφήβου και την σχετιζόμενη συμπτωματολογία (βήχας, ανορεξία κλπ).

3.3.2. Διατροφική αξιολόγηση

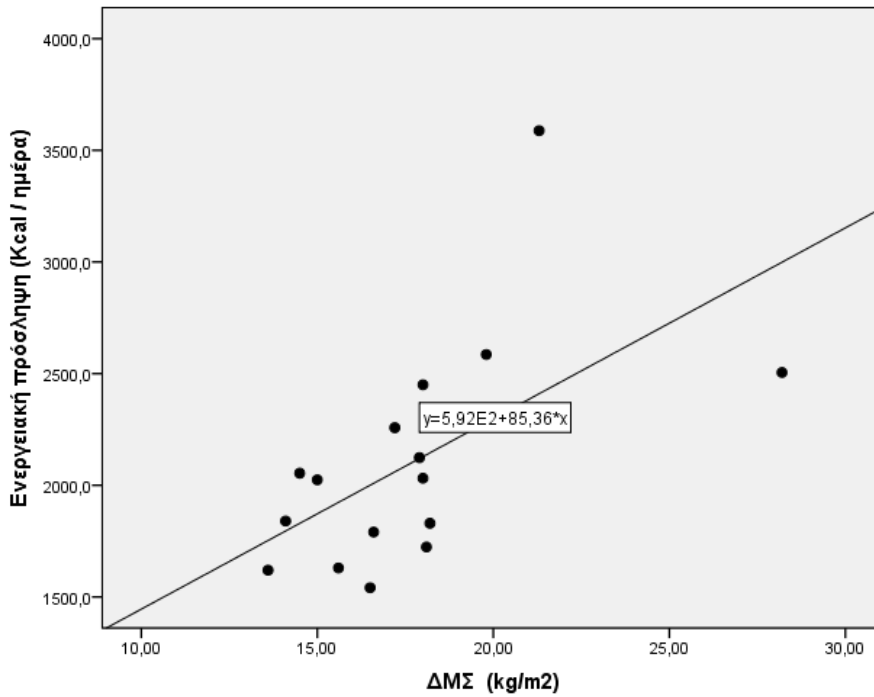
Στον Πίνακα 3.3.2 παρουσιάζονται η μέση ενεργειακή ημερήσια πρόσληψη, καθώς και η ημερήσια πρόσληψη πρωτεϊνών, υδατανθράκων και λιπών των ασθενών με βάση τη διατροφική τους κατάσταση, έπειτα από την αξιολόγηση της 3ημερης ανάκλησης τροφίμων.

Πίνακας 3.3.2. Μέση ημερήσια πρόσληψη των ασθενών με βάση την διατροφική τους κατάσταση

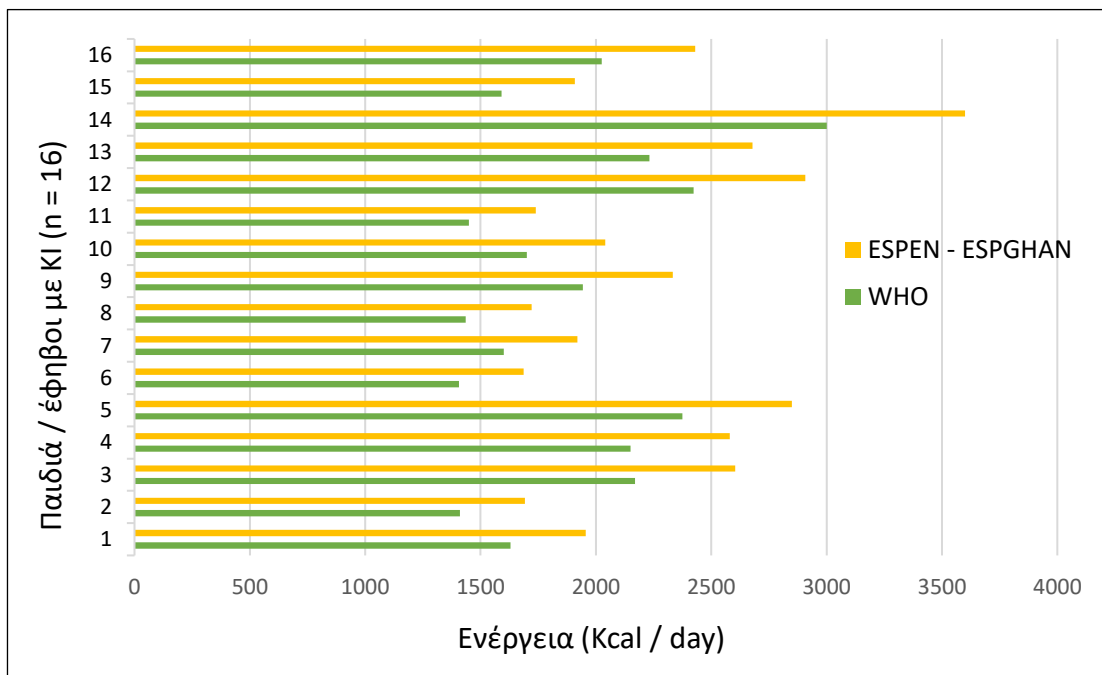
Ημερήσια πρόσληψη	Υποθρεπτικός n = 2 (12,5%)	Νορμοβαρής n = 11 (68,8%)	Υπέρβαρος n = 3 (18,8%)
	Mean ± SD ή n (%)		
Ενέργεια (Kcal / ημέρα)	1837 ± 306,88	2133,13 ± 586	2153 ± 338,48
Πρωτεΐνες (g / ημέρα)	42,3 ± 7,2	90,0 ± 42,16	76,83 ± 6,95
Υδατάνθρακες (g / ημέρα)	249,8 ± 52,1	208,3 ± 52,66	217,9 ± 33,53
Λιπαρά (g / ημέρα)	67,8 ± 1,36	107,8 ± 30,71	111,8 ± 33,0

Η Ενεργειακή πρόσληψη, όπως ήταν αναμενόμενο, σχετίστηκε στατιστικά με την ηλικία των ασθενών, την ημερήσια πρόσληψη πρωτεϊνών, υδατανθράκων και λιπών ($p < 0,01$) αλλά και με τον ΔΜΣ ($p < 0,05$), όπως φαίνεται στο Σχήμα 3.3.5.

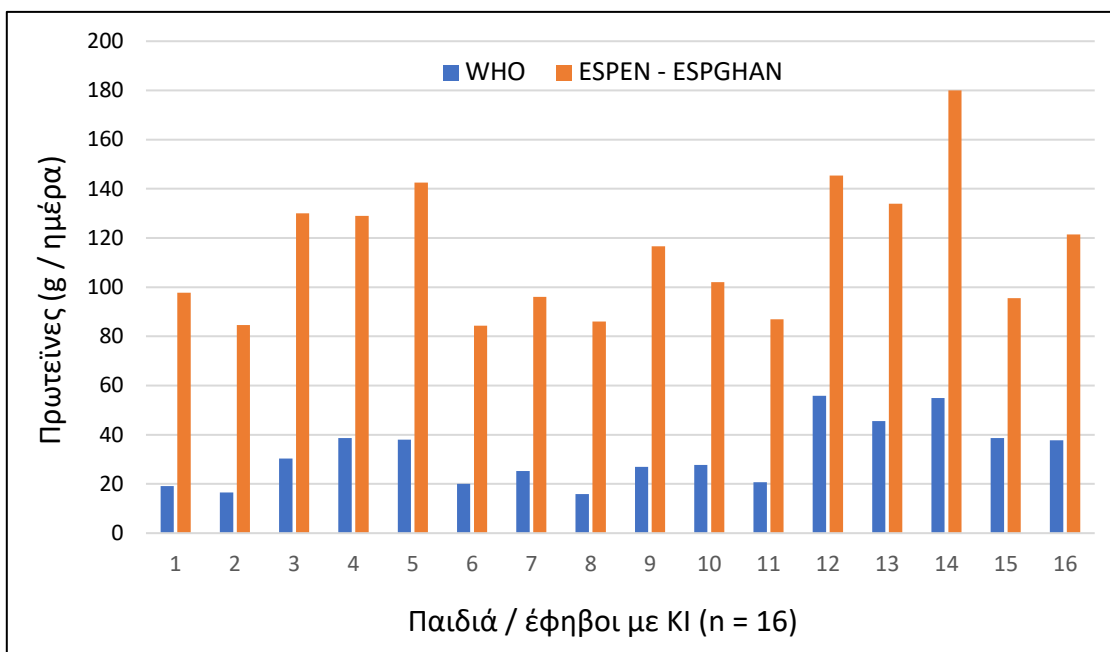
Ακόμη, αφού υπολογίστηκαν με βάση τις συστάσεις για παιδιά και εφήβους έως 18 ετών του ΠΟΥ, οι ημερήσιες ενεργειακές απαιτήσεις του κάθε ασθενή, συγκρίθηκαν με τις ημερήσιες ενεργειακές απαιτήσεις που συστήνονται από τις Ευρωπαϊκές συστάσεις για παιδιά και εφήβους με ΚΙ (Σχήμα 3.3.6.). Με τον ίδιο ακριβώς τρόπο έγινε σύγκριση και για τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις των ασθενών (Σχήμα 3.3.7..).



Σχήμα 3.3.5. Συσχέτιση μεταξύ της ημερήσιας ενεργειακής πρόσληψης και του ΔΜΣ ($r = 0,583$, $P = 0,018$)



Σχήμα 3.3.6.. Σύγκριση μεταξύ των ΗΕΑ με βάση την ηλικία, όπως προτείνεται από τον ΠΟΥ, και των ΗΕΑ με βάση τις Ευρωπαϊκές Συστάσεις για παιδιά και εφήβους με ΚΙ



Σχήμα 3.3.7.. Σύγκριση μεταξύ των πρωτεϊνικών απαιτήσεων με βάση την ηλικία, όπως προτείνεται από τον ΠΟΥ, και των πρωτεϊνικών απαιτήσεων με βάση τις Ευρωπαϊκές Συστάσεις για παιδιά και εφήβους με ΚΙ

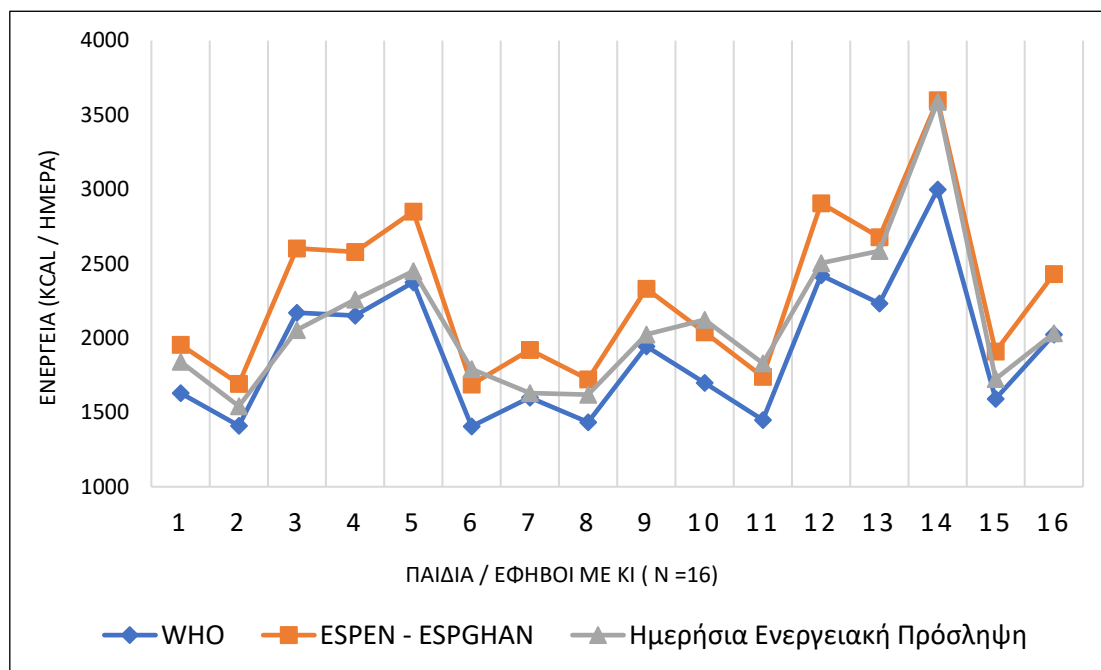
Τόσο οι ενεργειακές όσο και οι πρωτεϊνικές απαιτήσεις είναι υψηλότερες για τους ασθενείς με ΚΙ, αλλά μεγαλύτερη διαφορά παρατηρείται στις πρωτεϊνικές απαιτήσεις όπου οι απαιτήσεις των ασθενών με ΚΙ μπορεί να είναι έως και τριπλάσιες σε σχέση με αυτές του ΠΟΥ, με βάση την ηλικία.

Στον Πίνακα 3.3.3. παρουσιάζονται η μέση ενεργειακή ημερήσια πρόσληψη, καθώς και η ημερήσια πρόσληψη πρωτεϊνών, υδατανθράκων και λιπιδίων των ασθενών με βάση τη διατροφική τους κατάσταση, σύμφωνα με τις ευρωπαϊκές συστάσεις για παιδιά και εφήβους με ΚΙ.

Πίνακας 3.3.3. Μέσες ημερήσιες ενεργειακές απαιτήσεις και απαιτήσεις σε πρωτεΐνες, υδατάνθρακες και λίπη σύμφωνα με τις Ευρωπαϊκές Συστάσεις, ανάλογα την ηλικία, για

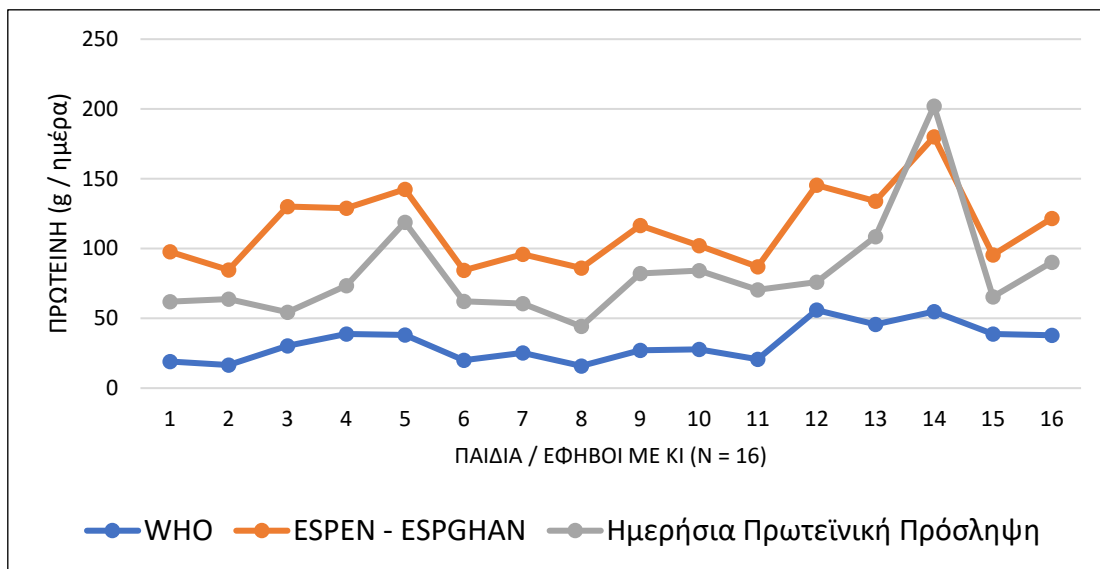
Ημερήσια πρόσληψη	Υποθρεπτικός n = 2 (12,5%)	Νορμοβαρής n = 11 (68,8%)	Υπέρβαρος n = 3 (18,8%)
	Mean ± SD ή n (%)		
Ενέργεια (Kcal / ημέρα)	2163 ± 623,67	2330,6 ± 581,64	2229 ± 606,0
Πρωτεΐνες (g / ημέρα)	108,0 ± 31,0	116,5 ± 29,0	111,47 ± 30,3
Υδατάνθρακες (g / ημέρα)	243,3 ± 70,2	256,0 ± 72,56	250,7 ± 68,18
Λιπαρά (g / ημέρα)	84,1 ± 24,33	90,63 ± 22,62	86,67 ± 23,53

Όταν συγκρίθηκε η ημερήσια ενεργειακή πρόσληψη των ατόμων, με τις συστάσεις του ΠΟΥ και τις Ευρωπαϊκές Συστάσεις για τα άτομα με ΚΙ, διαπιστώθηκε ότι η πλειονότητα των ασθενών, καλύπτει τις ενεργειακές απαιτήσεις του ΠΟΥ, αλλά μόνο 3 στους 16 ασθενείς καλύπτουν τις ευρωπαϊκές



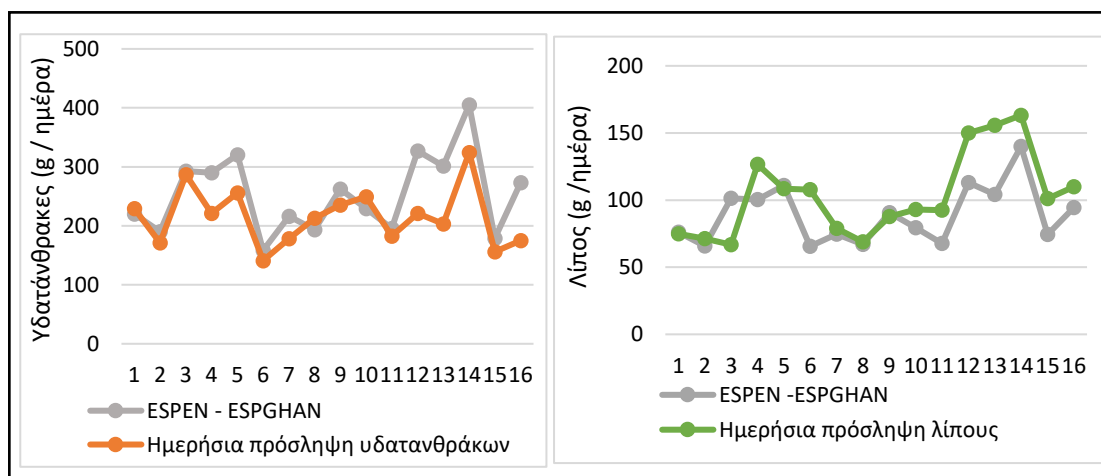
Σχήμα 3.3.8. Σύγκριση της ημερήσιας ενεργειακής πρόσληψης με τις ενεργειακές συστάσεις του ΠΟΥ και τις Ευρωπαϊκές ενεργειακές συστάσεις για παιδιά / εφήβους με ΚΙ

συστάσεις (Σχήμα 3.3.8.). Το 66,7% εξ αυτών ανήκαν στην κατηγορία των υπέρβαρων/παχύσαρκων και το 33,3% είχε φυσιολογική διατροφική κατάσταση. Αντίστοιχα, συγκρίθηκε η ημερήσια πρωτεϊνική πρόσληψη (Σχήμα 3.3.9.). Όλοι οι συμμετέχοντες πλην ενός δεν κάλυπταν τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις με βάση ESPEN-ESPGHAN για άτομα με ΚΙ, αλλά υπερέκλυαν τις πρωτεϊνικές συστάσεις του ΠΟΥ, για υγιή πληθυσμό.

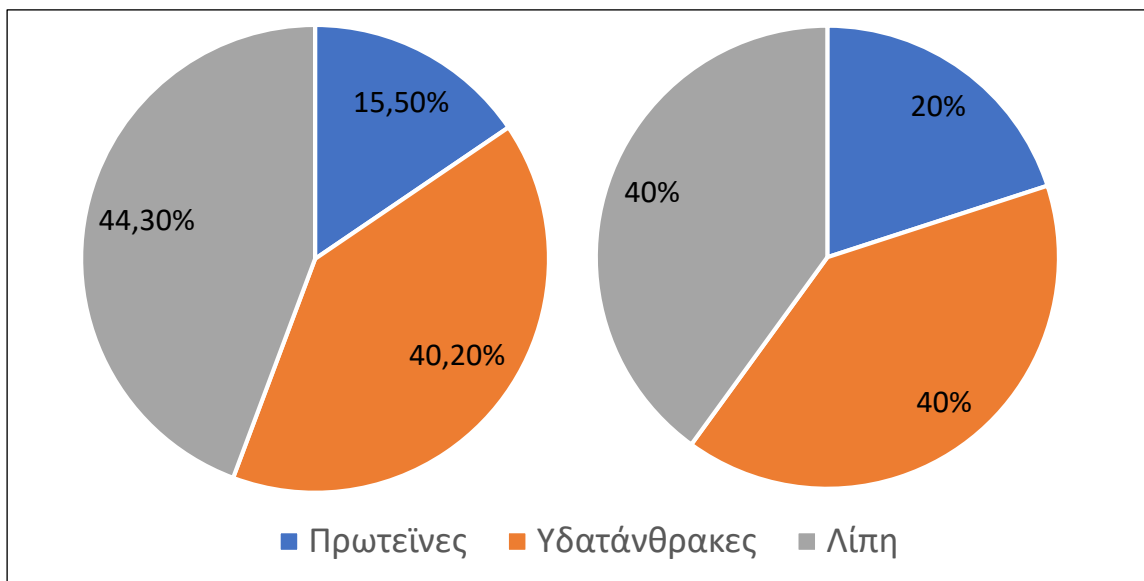


Σχήμα 3.3.9. Σύγκριση της ημερήσιας πρωτεϊνικής πρόσληψης με τις πρωτεϊνικές συστάσεις του ΠΟΥ, ανάλογα την ηλικία, και τις Ευρωπαϊκές πρωτεϊνικές συστάσεις για παιδιά / εφήβους με ΚΙ

Τέλος, έγινε σύγκριση μεταξύ ημερήσιας πρόσληψης υδατανθράκων και λιπών με τις ημερήσιες συστάσεις για άτομα με ΚΙ (Σχήμα 3.3.10.). Αξίζει να σημειωθεί ότι αν και η πλειονότητα των ασθενών δεν κάλυπταν τις ημερήσιες ενεργειακές και πρωτεϊνικές τους ανάγκες, το 25% αυτών κάλυπταν τις ημερήσιες απαιτήσεις τους σε υδατάνθρακες και το 75% τις ημερήσιες απαιτήσεις τους σε λίπος. Το γεγονός επομένως ότι η ενεργειακή πρόσληψη ήταν μειωμένη στους ασθενείς με ΚΙ, οφείλεται κυρίως στην μειωμένη πρωτεϊνική πρόσληψη και έπειτα στην πρόληψη υδατανθράκων και τέλος λίπους. Το 15,2% της ημερήσιας θερμιδικής πρόσληψης προερχόταν από τις πρωτεΐνες, το 40,5% από τους υδατάνθρακες και το 44,3% από το λίπος (Σχήμα 3.3.11.).



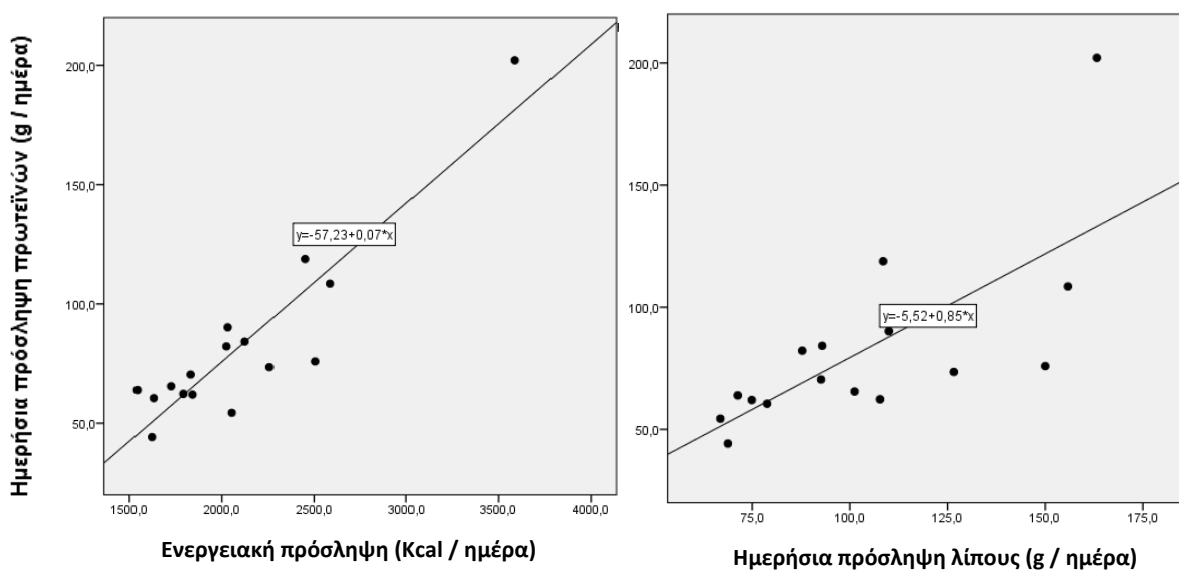
Σχήμα 3.3.10. Σύγκριση της ημερήσιας πρόσληψης υδατανθράκων και λιπών με τις Ευρωπαϊκές συστάσεις για παιδιά / εφήβους με ΚΙ



Σχήμα 3.3.11. Σύγκριση του ποσοστού των μακροθρεπτικών συστατικών που προσλάμβαναν οι ασθενείς με ΚΙ, με τα ποσοστά μακροθρεπτικών που προτείνουν οι Ευρωπαϊκές συστάσεις (Turck, 2016)

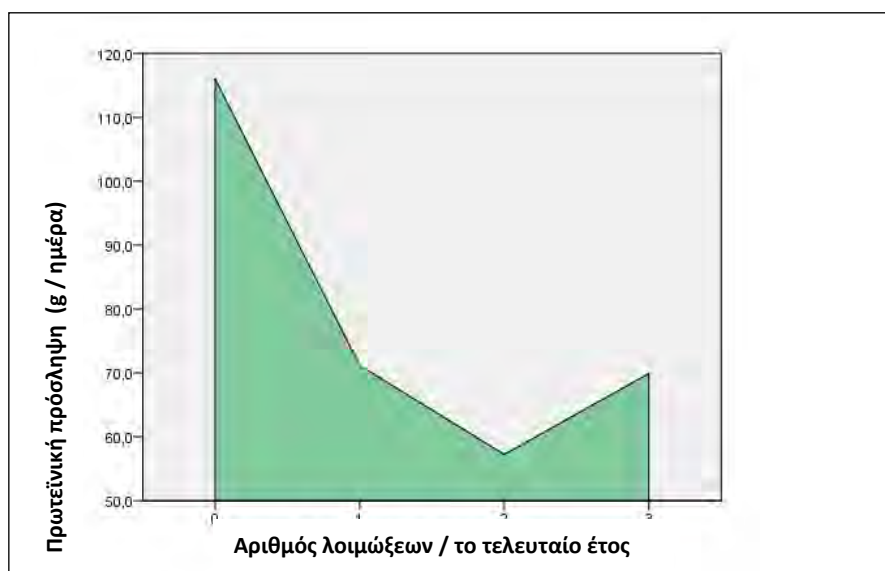
Όπως φαίνεται και στο σχήμα σημαντική διαφορά παρατηρείται στην πρωτεϊνική πρόσληψη των ασθενών με ΚΙ, με βάση τις πρωτεϊνικές συστάσεις. Ωστόσο, γενικά μπορούμε να αξιολογήσουμε ότι οι ημερήσια πρόσληψη μακροθρεπτικών συστατικών ακολουθεί τις ευρωπαϊκές συστάσεις.

Επιπλέον, αξίζει να σημειωθεί ότι η ημερήσια πρόσληψη πρωτεϊνών (g) συσχετίστηκε με την ημερήσια πρόσληψη λίπους (g) και υδατανθράκων και την ημερήσια ενεργειακή πρόσληψη, σε στατιστικό επίπεδο $p < 0,01$ (Σχήμα 3.3.12.). Συμπεραίνουμε, επομένως, ότι η πρόσληψη πρωτεϊνών και λιπών ήταν ανάλογη σε όλους τους ασθενείς με ΚΙ, χωρίς να καταναλώνονται υψηλές ποσότητες λιπαρών και χαμηλές πρωτεΐνης, ή το αντίθετο.



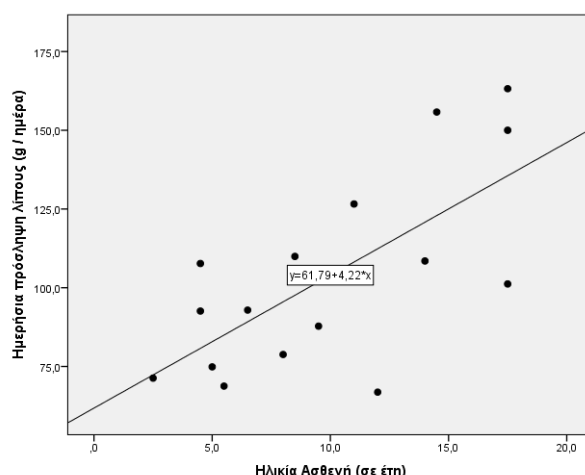
Σχήμα 3.3.12.: Συσχέτιση μεταξύ της ημερήσιας πρωτεϊνικής πρόσληψης με την ημερήσια ενεργειακή πρόσληψη ($r = 0,912$, $P = 0,000$) και την ημερήσια πρόσληψη λίπους ($r = 0,710$, $P = 0,002$).

Επιπλέον, η ημερήσια πρόσληψη πρωτεϊνών συσχετίστηκε με τον αριθμό των λοιμώξεων των ασθενών με ΚΙ το τελευταίο έτος (Σχήμα 3.3.13.) σε στατιστικό επίπεδο $p = 0,05$. Ωστόσο, δεν υπήρξε συσχέτιση μεταξύ του ΔΜΣ και του αριθμού λοιμώξεων ($p = 0,134 > 0,05$).



Σχήμα 3.3.13.: Συσχέτιση μεταξύ της ημερήσιας πρωτεϊνικής πρόσληψης και του αριθμού λοιμώξεων το τελευταίο έτος ($r = 0,513$, $P = 0,042$).

Η ημερήσια πρόσληψη λίπους σχετίστηκε στατιστικά με την ηλικία των ασθενών (Σχήμα 3.3.14.). Η αύξηση της ενεργειακής πρόσληψης με την αύξηση της ηλικίας είναι αναμενόμενη. Αξιοσημείωτο παραμένει ωστόσο το γεγονός ότι το ποσοστό της πρόσληψης λίπους παραμένει σχεδόν σταθερό κατά την αύξηση της θερμιδικής πρόσληψης. Αυτό μπορεί να συμβαίνει, βέβαια, λόγω της ηλικίας της συγκεκριμένης ομάδας ασθενών.

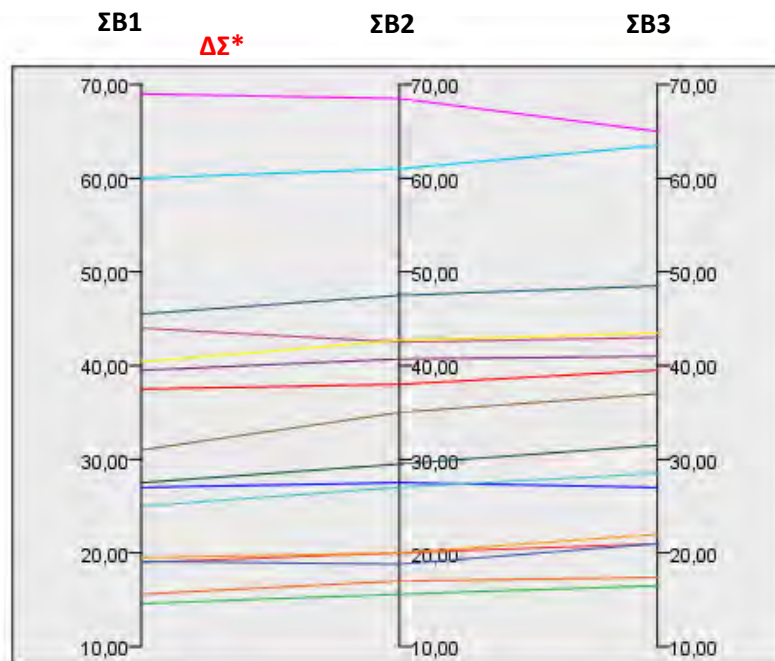


Σχήμα 3.3.14.: Συσχέτιση μεταξύ της ημερήσιας πρόσληψης λίπους με την ηλικία των ασθενών ($r = 0,690$, $P = 0,003$).

3.3.3. Διατροφική συμβουλευτική

Μετά την διατροφική συμβουλευτική και τους διατροφικούς στόχους που δόθηκαν σε κάθε ασθενή, μετρήθηκαν εκ νέου τα ανθρωπομετρικά χαρακτηριστικά τους κατά τη 2^η και 3^η επίσκεψή τους στα Εξωτερικά Ιατρεία ΚΙ. Κατά την 2^η επίσκεψη παρατηρήθηκε ότι το 12,5% των ασθενών ήταν υποθρεπτικοί, το 68,8% ήταν φυσιολογικού ΣΒ, και το 18,8% ανήκαν στην κατηγορία υπέρβαρου/παχύσαρκοι (τα ποσοστά παρέμειναν ίδια με τα ποσοστά του πρώτου 4μήνου). Κατά την 3^η επίσκεψη τα ποσοστά αυτά κυμαίνονται σε 12,5% για τους υποθρεπτικούς, 62,5% για ασθενείς με φυσιολογικό ΣΒ, και 25% για υπέρβαρους/παχύσαρκους.

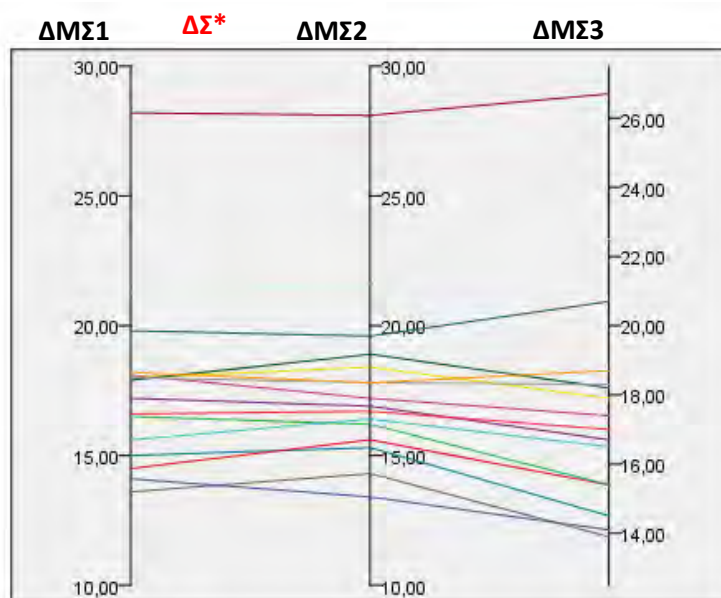
Παρατηρήθηκε ότι το ΣΒ των ελλιποβαρών ασθενών αυξήθηκε κατά τη 2^η επίσκεψη, ενώ μειώθηκε το ΣΒ στην πλειονότητα των υπέρβαρων / παχύσαρκων μετά την παροχή διατροφικών συμβουλών (Σχήμα 3.3.15). Κατά το 2^ο τετράμηνο, όπου διακόπηκε η διατροφική συμβουλευτική, παρατηρείται στην πλειονότητα των ασθενών το ΣΒ να πλησιάζει την τιμή κατά την πρώτη επίσκεψη στο Εξωτερικό Ιατρείο. Η συγκεκριμένη μεταβολή τονίζεται καλύτερα αν παρατηρήσουμε την μεταβολή του ΔΜΣ (Σχήμα 3.3.16) και την κατάταξη στις καμπύλες αύξησης του ΠΟΥ (Σχήμα 3.3.17).



*ΔΣ: Διατροφική Συμβουλευτική

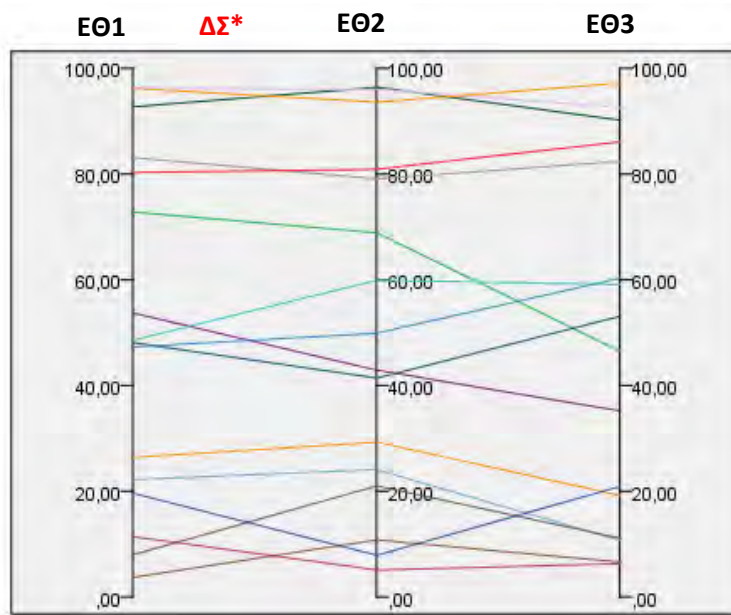
Σχήμα 3.3.15.: Μεταβολή του ΣΒ των ασθενών με ΚΙ, κατά την 1^η και 2^η επίσκεψή τους στα Εξωτερικά Ιατρεία, έπειτα από διατροφική συμβουλευτική, και κατά την 3^η επίσκεψή τους έπειτα από διακοπή των διατροφικών συμβουλών.

Ο ΔΜΣ τείνει στον ιδανικό ΔΜΣ ανάλογα την ηλικία και το ΣΒ, για την πλειονότητα των ασθενών κατά το 4^ο τετράμηνο, έπειτα από την διατροφική συμβουλευτική, ενώ τείνει να επανέλθει στην αρχική τιμή του (ΔΜΣ1) κατά την 3^η επίσκεψη στο Εξωτερικό Ιατρείο. Ειδικότερα, κατά την 2^η επίσκεψη, 9 στους 16 ασθενείς βελτίωσαν την κατάσταση θρέψης τους, 4 από αυτούς παρέμειναν στην ίδια ΕΘ, και 3 απομακρύνθηκαν από την 50^η ΕΘ. Εντούτοις, κατά την 3^η επίσκεψη στο Εξωτερικό Ιατρείο, μετά τη διακοπή των διατροφικών συμβουλών, 9 στους 16 ασθενείς απομακρύνθηκαν από την 50^η ΕΘ για το ΔΜΣ/Ηλικία, 3 παρέμειναν στην ίδια ΕΘ και 4 βελτίωσαν την κατάσταση υγείας τους. Στους ασθενείς που βελτίωσαν την κατάσταση υγείας τους συμπεριλαμβάνονταν 3 ελλιποβαρείς που έλαβαν διατροφικό συμπλήρωμα MCT λιπαρών κατά την 2^η επίσκεψη στο Εξωτερικό Ιατρείο και ένας παχύσαρκος που μειώθηκε το ΣΒ του.



*ΔΣ: Διατροφική Συμβουλευτική

Σχήμα 3.3.16.: Μεταβολή του ΔΜΣ των ασθενών με ΚΙ, κατά την 1^η και 2^η επίσκεψή τους στα Εξωτερικά Ιατρεία, έπειτα από διατροφική συμβουλευτική, και κατά την 3^η επίσκεψή τους έπειτα από διακοπή των διατροφικών συμβουλών.



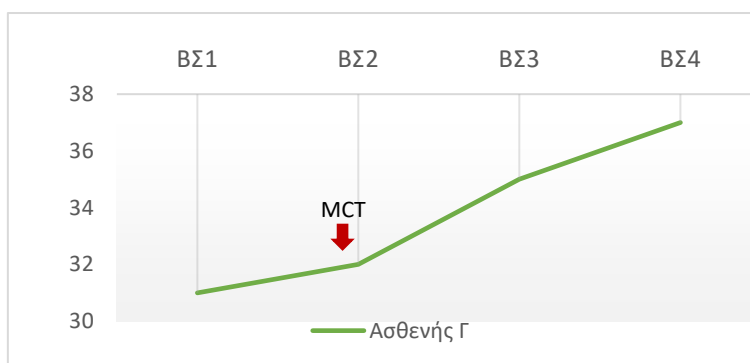
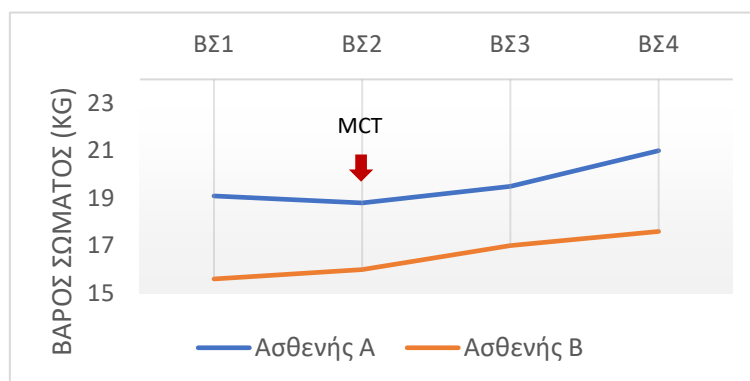
*ΔΣ: Διατροφική Συμβουλευτική

Σχήμα 3.3.17.: Μεταβολή της κατάταξης σε ΕΘ των ασθενών με ΚΙ, κατά την 1^η και 2^η επίσκεψή τους στα Εξωτερικά Ιατρεία, έπειτα από διατροφική συμβουλευτική, και κατά την 3^η επίσκεψή τους έπειτα από διακοπή των διατροφικών συμβουλών.

3.3.4. Διατροφική παρέμβαση – χρήση MCT λιπαρών

Κατά την διατροφική συμβουλευτική, πέρα από τους διατροφικούς στόχους που τέθηκαν στους ασθενείς και τις διατροφικές συμβουλές που δόθηκαν, προσαρμόστηκε η δοσολογία των παγκρεατικών ενζύμων με βάση την ηλικία, το ΣΒ και την περιεκτικότητα των τροφίμων σε λιπαρά, σε ασθενείς που βρίσκονταν κάτω από τη 10^η ΕΘ και χαρακτηρίζαν τις κενώσεις τους ως λιπαρές. Στα πλαίσια της 2^{ης} επίσκεψης στο Εξωτερικό Ιατρείο ΚΙ, όπου δεν πραγματοποιήθηκε συμβουλευτική όσον αφορά τις διατροφικές τους συνήθειες, δόθηκε σε 3 ασθενείς συμπληρωματική χορήγηση σκευάσματος MCT λιπαρών, διότι η κατάσταση θρέψης τους χαρακτηρίστηκε κρίσιμη. Οι ασθενείς αυτοί χαρακτηρίζονταν από χαμηλό ΔΜΣ, πτώση της ΕΘ στις καμπύλες αύξησης του ΠΟΥ ανάμεσα στην 1^η και 2^η επίσκεψή τους και εμμένουσες λιπαρές κενώσεις ακόμη και μετά την προσαρμογή των παγκρεατικών ενζύμων.

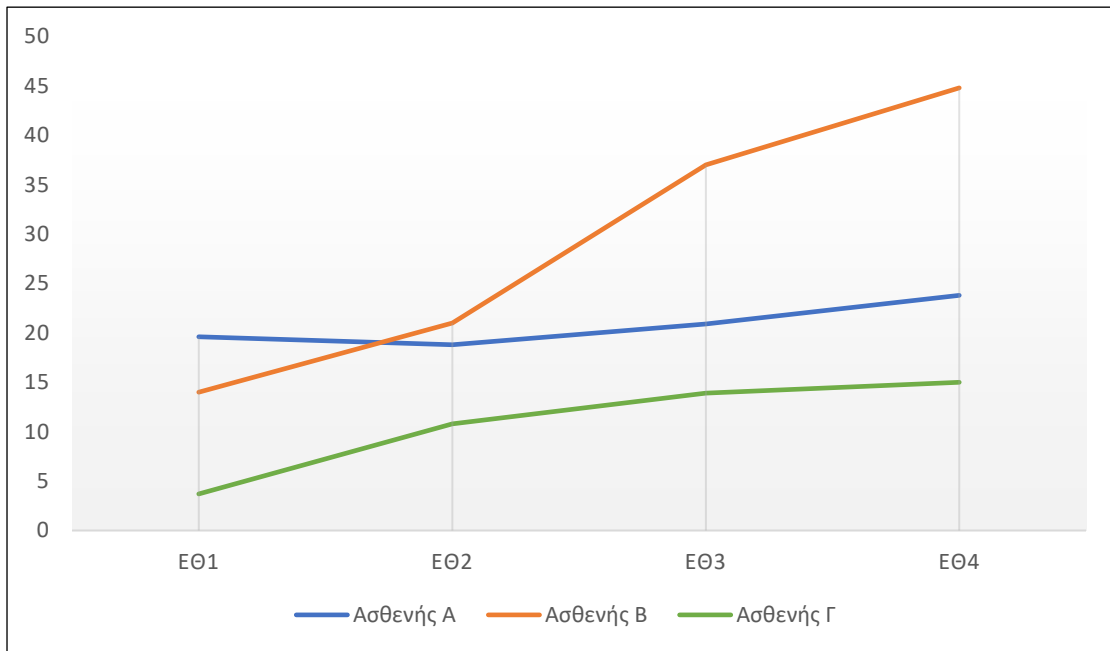
Μετά την εισαγωγή του MCT σκευάσματος ζητήθηκε από τους ασθενείς να επιστρέφουν κάθε 2-3 εβδομάδες για να αξιολογείται η κατάσταση θρέψης τους. Η ποσότητα σκευάσματος που χορηγήθηκε υπολογίστηκε με βάση τις ενεργειακές απαιτήσεις και την ηλικία κάθε ασθενή. Συνολικά καταγράφηκαν 3 ανθρωπομετρικές μετρήσεις μετά την εισαγωγή του διατροφικού συμπληρώματος.



Σχήμα 3.3.18.: Μεταβολή του ΣΒ των ασθενών με ΚΙ μετά την χορήγηση ΜCΤ διατροφικού συμπληρώματος (Μετρήσεις ανά 3 εβδομάδες περίπου).

Το ΣΒ αυξήθηκε σε όλους τους ασθενείς (Σχήμα 8.18) και υπήρχε βελτίωση του ΔΜΣ – συνεπώς και αύξηση των ΕΘ στα διαγράμματα αύξησης του ΠΟΥ (Σχήμα 8.19.). Κανένας από τους ασθενείς δεν χρειάστηκε να προσαρμόσει την δοσολογία των παγκρεατικών ενζύμων κατά την χορήγηση του ΜCΤ διατροφικού σκευάσματος, αν και περιείχε μικρή ποσότητα πρωτεϊνών και υδατανθράκων.

Όσον αφορά τις κενώσεις, αν και κατά την 1^η επίσκεψη οι ασθενείς χαρακτήρισαν τις κενώσεις τους Τύπου 5-6 της κλίμακας Bristol και λιπαρές, μετά την χορήγηση ΜCΤ λιπαρών οι κενώσεις χαρακτηρίστηκαν ως φυσιολογικές (Τύπου 3-4). Ακόμη, μειώθηκε συμπτωματολογία όπως το αίσθημα κένωσης κατά τη διάρκεια λήψης γευμάτων και το κοιλιακό άλγος.



Σχήμα 3.3.18.: Μεταβολή της κατάταξης σε ΕΘ των ασθενών με ΚΙ μετά την χορήγηση ΜCΤ διατροφικού συμπληρώματος (Μετρήσεις ανά 3 εβδομάδες περίπου).

4. Συμπεράσματα

Στην παρούσα μελέτη, εξετάσαμε την διατροφική κατάσταση 16 παιδιών με ΚΙ, που παρακολουθούνταν σε ένα συγκεκριμένο κέντρο στην Βόρεια Ελλάδα, σε σχέση με πολλούς παραμέτρους της νόσου. Αν και η πλειονότητα των ασθενών ήταν φυσιολογικού διατροφικού επιπέδου, το ¼ του δείγματος είχε άριστη διατροφική κατάσταση ($85^{\text{η}} \text{ E}\Theta \leq \Delta\text{M}\Sigma \leq 50^{\text{η}} \text{ E}\Theta$). Μόνο το 12,5% των ασθενών ήταν υποθρεπτικοί, ενώ περίπου το 1/5 (18,8%) ήταν υπέρβαροι ή παχύσαρκοι.

Τα ποσοστά αυτά όταν συγκρίθηκαν με μελέτη που πραγματοποιήθηκε στον ελληνικό πληθυσμό και αξιολογεί την διατροφική κατάσταση και ανάπτυξη των παιδιών με ΚΙ, διαπιστώθηκε ότι ο αριθμός των ατόμων που δεν είχαν επιτύχει άριστη διατροφική κατάσταση ήταν 17,9% , παρόμοιο ποσοστό με την παρούσα μελέτη (Poulimeneas, 2017). Συμπεραίνουμε επομένως, ότι η υποθρεψία και το πλεονάζον βάρος συνυπάρχουν στον πληθυσμό των ατόμων με ΚΙ. Οι ελλιποβαρείς ασθενείς χρήζουν περισσότερης διατροφικής συμβουλευτικής έτσι ώστε να διατηρούν το ΣΒ τους σε φυσιολογικά πλαίσια και να επιτυγχάνουν βέλτιστη διατροφική κατάσταση για το νόσημα τους.

Επιπλέον, σε σύγκριση με μελέτη που είχε πραγματοποιηθεί στο ίδιο κέντρο ΚΙ πριν από 6 χρόνια, παρατηρήθηκε ότι μεγαλύτερο ποσοστό των ατόμων με ΚΙ ήταν υποθρεπτικοί (22,1%) αλλά λιγότερα άτομα ανήκαν στην κατηγορία υπέρβαροι / παχύσαρκοι (13,2%) (Panagoroulou, 2014). Ακόμη, το ποσοστό των ατόμων που χαρακτηρίστηκε ότι έχει βέλτιστη διατροφική κατάσταση (29,4%) είναι παρόμοιο με αυτό των ασθενών με βέλτιστη διατροφική κατάσταση ($\Delta\text{M}\Sigma \geq 50^{\text{η}} \text{ E}\Theta$) της παρούσας μελέτης (25%). Επομένως, θα μπορούσαμε να συμπεράνουμε ότι η συνεχής αξιολόγηση και συμβουλευτική των ασθενών συμβάλει στην μακροχρόνια υιοθέτηση καλών διατροφικών συνηθειών και συνεπώς στην βελτίωση της υγείας τους και στη διατήρηση της και στην ενήλικη ζωή.

Ωστόσο, το μεγαλύτερο ποσοστό ατόμων στην κατηγορία του υπέρβαρου/παχύσαρκου (18,8% σε σχέση με 13,2% των προηγούμενων ετών), ίσως να υπονοεί ότι υπάρχει μία τάση αύξησης του αριθμού των υπέρβαρων/παχύσαρκων ατόμων με ΚΙ. Αν και οι ασθενείς με ΚΙ σχετίζονται συνηθέστερα με υποθρεψία υπάρχουν μερικοί ασθενείς που είναι υπέρβαροι ή παχύσαρκοι. Ο σύγχρονος τρόπος διατροφής, με έτοιμα γεύματα και σνακ, έχει επηρεάσει και την διατροφική κατάσταση των ατόμων με ΚΙ. Σύμφωνα με Panagoroulou et al., το πλεονάζον βάρος συνδέθηκε με την παγκρεατική επάρκεια των ασθενών. Παγκρεατική επάρκεια υπήρχε μόνο σε έναν ασθενή στην παρούσα μελέτη. Να σημειωθεί ότι στα ποσοστά της μελέτης του 2014, συμπεριλαμβάνονται και ενήλικες ασθενείς με ΚΙ, γεγονός το οποίο επηρεάζει τις διατροφικές συνήθειες και την διατροφική πρόσληψη.

Λίγες είναι οι μελέτες που έχουν εξετάσει την ύπαρξη πλεονάζοντος βάρους στα άτομα με ΚΙ, καθώς η ΚΙ ήταν κυρίως συνδεδεμένη με την εμφάνιση υποθρεψίας. Το ποσοστό υπέρβαρων / παχύσαρκων ασθενών αναφέρθηκε πρώτη φορά πριν από 40 χρόνια περίπου (di Sant'Agnes, 1979). Μία μελέτη από την Ιρλανδία διαπίστωσε ότι το 13% των παιδιών με ΚΙ ήταν υπέρβαροι ή παχύσαρκοι

και μία μελέτη στην Πολωνία ανέφερε ότι το 8% του πληθυσμού της ΚΙ ανήκε στην κατηγορία που υπερείχε της ορθής διατροφικής πρόσληψης (Kosinska, 2008).

Η ενεργειακή πρόσληψη των ασθενών ήταν περίπου 120% των θερμιδικών απαιτήσεων που προτείνει ο ΠΟΥ για τον υγιή πληθυσμό. Ωστόσο, αν αναλογιστούμε ότι αρκετοί από τους συμμετέχοντες ήταν υποθεραπευτικοί ή δεν έφταναν την βέλτιστη θρεπτική κατάσταση, η ενεργειακή αυτή πρόσληψη θα έπρεπε να είναι υψηλότερη. Η πλειονότητα των ασθενών ενώ δεν κάλυπταν τις ημερήσιες διατροφικές απαιτήσεις τους, υπερέκλυπαν τις ανάγκες τους σε λίπους. Το ενεργειακό έλλειμα το οποίο έχει αναπτυχθεί προκύπτει επομένως κυρίως από την ελλιπή κάλυψη των πρωτεϊνικών απαιτήσεων των ασθενών. Κανένας από τους ασθενείς δεν κάλυπτε τις αυξημένες πρωτεϊνικές απαιτήσεις που προτείνονται από τις ευρωπαϊκές συστάσεις, με βάση την ηλικία και το ΣΒ, αν και όλοι υπερέκλυπαν τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις που συστήνονται για τον υγιή πληθυσμό, του ΠΟΥ. Αυτή τη στιγμή δεν υπάρχουν κατώτερα όρια πρόσληψης πρωτεϊνών για τους ασθενείς με ΚΙ αλλά σύμφωνα με τις ευρωπαϊκές συστάσεις προτείνεται οι ανάγκες να εξατομικεύονται σε κάθε περιστατικό (Engelen, 2014).

Η υψηλή λιπώδης μάζα σε συνδυασμό με χαμηλή μυϊκή μάζα δεν συσχετίζεται με καλύτερη πνευμονική λειτουργία και στην πραγματικότητα αποτελεί κακή πρόγνωση της ασθένειας. Αν και στην συγκεκριμένη μελέτη δεν αξιολογήθηκε η σύσταση σώματος των παιδιατρικών και εφήβων ασθενών με ΚΙ, αποτελεί σημαντικό εύρημα το γεγονός ότι η αναλογία της πρωτεϊνικής πρόσληψης και της πρόσληψης λίπους διατηρείται σταθερή, παρ' όλου που η ενεργειακή πρόσληψη διαφέρει και δεν επιτυγχάνεται κάλυψη των πρωτεϊνικών απαιτήσεων. Οι μακροπρόθεσμες επιπτώσεις στην υγεία από το υπερβάλλον βάρος και την παχυσαρκία υποδεικνύουν ότι πρέπει να διατηρείται ισορροπημένη η πρόσληψη πρωτεϊνών και λιπών, όταν η συνολική ενεργειακή πρόσληψη αυξάνεται, κάτι το οποίο παρατηρείται στον πληθυσμό της παρούσας μελέτης.

Η μεταβολή του ΣΒ και του ΔΜΣ κατά την περίοδο της διατροφικής συμβουλευτικής, σε σχέση με την περίοδο που δεν δόθηκαν διατροφικές συμβουλές, αποδεικνύει την αναγκαιότητα της διατροφικής συμβουλευτικής σε βάθος χρόνου, προκειμένου να διατηρείται η κατάλληλη θρεπτική κατάσταση των ασθενών και συνεπώς η αναπνευστική τους λειτουργία και μακροπρόθεσμα η αύξηση της επιβίωσης.

Τα διατροφικά συμπληρώματα μπορεί να είναι ευεργετικά για τους ασθενείς των οποίων η θρεπτική κατάσταση δεν είναι καλή, ακόμη και μετά τη διατροφική συμβουλευτική και ενθάρρυνση για μεγαλύτερη διατροφική πρόσληψη και αντιμετώπιση τυχόν παραγόντων υγείας που μπορεί να συμβάλλουν στον υποσιτισμό (Smyth, 2014). Η συμπληρωματική χορήγηση MCT λιπαρών δείχθηκε να βοηθά στην αύξηση του ΣΒ, και βελτίωση της κατάστασης θρέψης των ασθενών χωρίς να απαιτείται η αύξηση των παγκρεατικών ενζύμων κατά την κατανάλωσή τους. Ακόμη, τα MCT λιπαρά βελτίωσαν την συμπτωματολογία και τη σύσταση των κενώσεων των ασθενών (μείωση των λιπαρών κενώσεων).

Ο μικρός αριθμός των ατόμων που συμμετείχαν στην παρούσα μελέτη είναι ένας από τους περιορισμούς της συγκεκριμένης μελέτης. Επιπλέον, εφόσον η αξιολόγηση της σύστασης σώματος δεν πραγματοποιήθηκε στην παρούσα μελέτη, επιπλέον αξιολόγηση με την μέθοδο BIA ή DXA, θα μπορούσε να αποτελέσει συνέχεια της συγκεκριμένης μελέτης, όχι μόνο για την διατροφική αξιολόγηση αλλά και για την αξιολόγηση της συμπληρωματικής χορήγησης MCT διατροφικών σκευασμάτων σε ασθενείς με ΚΙ.

Βιβλιογραφία

5. Alvarez, J. A. Z. T. R. M. E. C. & S. A. A., 2016. Body composition and lung function in cystic fibrosis and their association with adiposity and normal-weight obesity. *Nutrition*, pp. 447-452.
6. Aris, R. M. M. P. A. B. L. K. B. D. S. B. M. P. E. S. L. .. & J. P. M., 2005. Guide to bone health and disease in cystic fibrosis. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, pp. 1888-1896.
7. Babayan, V. K., 1987. Medium chain triglycerides and structured lipids. *Lipids*, pp. 417-420.
8. Baker, R. C.-M. C. B. S. S. M. K. J. M. B. G. K. W. J. & H. A. G., 2012. Cystic fibrosis: Nutritional issues. *UpToDate*, 24 Oct.
9. Borowitz, D. B. R. D. & S. V., 2002. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, pp. 246-259.
10. Borowitz, D. B. R. D. & S. V., 2002. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, pp. 246-259.
11. Brady, M. S. G. J. L. K. S. K. K. A. R. K. A. C. H. H. .. & S. J. C., 2006. An enteric-coated high-buffered pancrelipase reduces steatorrhea in patients with cystic fibrosis: a prospective, randomized study. *Journal of the American Dietetic Association*, 106(8), pp. 1181-1186.
12. Brei, C. S. A. K. M. B. & N. L., 2013. Individualized vitamin A supplementation for patients with cystic fibrosis. *Clinical nutrition*, pp. 805-810.
13. Cederholm, T. B. I. B. R. B. J. V. G. A. K. S. .. & d. v. d. S. M. A. E., 2015. Diagnostic criteria for malnutrition—an ESPEN consensus statement. *Clinical nutrition*, pp. 335-340.
14. Colombo, C. E. H. H. R. M. A. T. C. & W. M., 2011. Guidelines for the diagnosis and management of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients. *Journal of Cystic Fibrosis*, pp. 24-28.
15. Conway, S. M. A. & W. S., 2012. Enteral tube feeding for cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*.
16. Culhane, S. G. C. P. B. & S. E., 2013. Malnutrition in cystic fibrosis: a review. *Nutrition in Clinical Practice*, pp. 676-683.
17. Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group, U., 2002. Nutritional management of cystic fibrosis. *Cystic Fibrosis Trust*.
18. Dean, W. & E. J., 2013. Medium Chain Triglycerides (MCTs). *Nutrition Review*.
19. Debray, D. K. D. H. R. S. B. & C. C., 2011. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. *Journal of Cystic Fibrosis*, pp. 29-36.
20. Dequeker, E. S. M. M. M. A. C. T. C. C. C. M. .. & P. P. F., 2009. Best practice guidelines for molecular genetic diagnosis of cystic fibrosis and CFTR-related disorders—updated European recommendations. *European Journal of Human Genetics*, p. 51.
21. di Sant'Agnese, P. A. & D. P. B., 1979. Cystic fibrosis in adults: 75 cases and a review of 232 cases in the literature. *The American journal of medicine*, pp. 121-132.

22. Döring, G. F. P. H. H. E. J. S. & C. S. G., 2012. Treatment of lung infection in patients with cystic fibrosis: current and future strategies. *Journal of Cystic Fibrosis*, pp. 461-479.
23. Drury, D. G. V. L. F. G. G. C. & L. L. C., 2008. Efficacy of high dose phylloquinone in correcting vitamin K deficiency in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, pp. 457-459.
24. Edenborough, F. P. B. G. K. C. L. L. M. W. E. M. S. .. & J. M., 2008. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, pp. S2-S32.
25. Ehre, C. R. C. & T. D. J., 2014. Cystic fibrosis: an inherited disease affecting mucin-producing organs. *The international journal of biochemistry & cell biology*, pp. 136-145.
26. Engelen, M. P. C. G. & D. N. E., 2014. Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with cystic fibrosis. *Current opinion in clinical nutrition and metabolic care*, p. 515.
27. Engelen, M. P. K. J. C. G. A. P. J. & D. N. E. P., 2014. New stable isotope method to measure protein digestibility and response to pancreatic enzyme intake in cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*, pp. 1024-1032.
28. Gelfond, D. & B. D., 2013. Gastrointestinal complications of cystic fibrosis. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, pp. 333-342.
29. Gibson, R. L. B. J. L. & R. B. W., 2003. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 168(8), pp. 918-951.
30. Haller, W. L. O. L. P. J. C. R. G. K. J. & O. M., 2014. Cystic fibrosis: an update for clinicians. Part 1: nutrition and gastrointestinal complications. *Journal of gastroenterology and hepatology*, pp. 1344-1355.
31. Hollander, F. M. d. R. N. M. d. V. J. H. & v. B. F. T., 2005. Assessment of nutritional status in adult patients with cystic fibrosis: whole-body bioimpedance vs body mass index, skinfolds, and leg-to-leg bioimpedance. *Journal of the American Dietetic Association*, pp. 549-555.
32. Javier, R. M. & J. J., 2011. Bone disease in cystic fibrosis: what's new?. *Joint Bone Spine*, pp. 445-450.
33. Kalnins, D. & W. M., 2012. Maintenance of nutritional status in patients with cystic fibrosis: new and emerging therapies. *Drug design, development and therapy*, p. 151.
34. Kalnins, D. P. P. B. G. H. & S. M., 2013. Energy expenditure and nutritional status in pediatric patients before and after lung transplantation. *he Journal of pediatrics*, 163(5), pp. 1500-1502.
35. Katkin, J. B. R. D. B. S. S. M. K. J. M. G. B. K. W. J. & H. A. G., 2013. Cystic fibrosis: Assessment and management of pancreatic insufficiency. *UpToDate*, APRIL, p. 12.
36. Katkin, J. P., 2014. Cystic fibrosis: Genetics and pathogenesis.. *UpToDate*. <http://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-genetics-and-pathogenesis>.
37. Keen, C. O. A. C. E. S. E. A. L. A. B. S. .. & S. B., 2010. Supplementation with fatty acids influences the airway nitric oxide and inflammatory markers in patients with cystic fibrosis. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, pp. 537-544.
38. Kelly, T. & B. J., 2015. Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis. *Digestive diseases and sciences*, pp. 1903-1913.

39. Kindstedt-Arfwidson, K. & S. B., 1988. Food intake in patients with cystic fibrosis on an ordinary diet. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*, pp. 160-162.
40. Kliegman, R. M. B. R. E. J. H. B. & S. B. M., 2007. *Nelson textbook of pediatrics e-book*. s.l.:Elsevier Health Sciences..
41. Konstan, M. W. B. S. M. W. M. E. B. S. M. M. R. W. J. S. .. & I. C. o. t. E. S. o. C. F., 2003. Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*, pp. 624-630.
42. Kosinska, M. S. A. C. J. G. J. & C. S., 2008. Biological status of adult patients with cystic fibrosis. *J Physiol Pharmacol*, pp. 341-348.
43. Krebs, N. F. W. J. E. A. T. D. K. B. M. A. F. J. M. L. V. & H. K. M., 2000. Abnormalities in zinc homeostasis in young infants with cystic fibrosis. *Pediatric research*, p. 256.
44. Kuo, P. T. & H. N. N., 1965. The effect of medium chain triglyceride upon fat absorption and plasma lipid and depot fat of children with cystic fibrosis of the pancreas. *The Journal of clinical investigation*, pp. 1924-1933.
45. Li, L. & S. S., 2014. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. *Digestive and Liver Disease*, 46(10), pp. 865-874.
46. Maqbool, A. & S. V. A., 2008. Update on fat-soluble vitamins in cystic fibrosis. *Current opinion in pulmonary medicine*, pp. 574-581.
47. Marquette, M. & H. C. S., 2016. Bone health and disease in cystic fibrosis. *Paediatric respiratory reviews*, pp. 2-5.
48. Matel, J. L., 2012. Nutritional management of cystic fibrosis. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*, pp. 60-67.
49. Moran, A. D. J. N. B. S. A. H. B. & T. W., 2009. Cystic fibrosis-related diabetes: current trends in prevalence, incidence, and mortality. *Diabetes care*, 32(9), pp. 1626-1631.
50. Nelson, W., 2004. *Παιδιατρική*. 15 επιμ. s.l.:Εκδ. Πασχαλίδη.
51. Oliveira, G. O. C. A. E. E. F. G.-S. L. G.-E. E. .. & S. F., 2010. Fatty acid supplementation improves respiratory, inflammatory and nutritional parameters in adults with cystic fibrosis. *Archivos de Bronconeumología ((English Edition))*, pp. 70-77.
52. Panagopoulou, P. F. M. N. A. & N. S., 2014. Prevalence of malnutrition and obesity among cystic fibrosis patients. *Pediatrics International*, pp. 89-94.
53. Panchaud, A. S. A. K. Y. D. L. A. B. T. B. O. .. & R. M., 2006. Biological effects of a dietary omega-3 polyunsaturated fatty acids supplementation in cystic fibrosis patients: a randomized, crossover placebo-controlled trial. *Clinical Nutrition*, pp. 418-427.
54. Parés, D. C. M. D. D. A. M. I. V. M. B. B. .. & G. L., 2009. Adaptation and validation of the Bristol scale stool form translated into the Spanish language among health professionals and patients. *Revista Espanola de Enfermedades Digestivas*, p. 312.
55. Pencharz, P. B. & D. P. R., 2000. Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. *Clinical Nutrition*, pp. 387-394.
56. Poulimeneas, D. P. A. G. M. G. K. A. G. L. I. D. S. E. .. & V. T., 2017. High attainment of optimal nutritional and growth status observed among Greek pediatric cystic fibrosis patients: results from the GreeCF study. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, pp. 1169-1176.

57. Ratjen, F. A., 2009. Cystic fibrosis: pathogenesis and future treatment strategies. *Respiratory care*, 54(5), pp. 595-605.
58. Rubin, G. & D. A., 2006. Chronic constipation in children. *Bmj*, pp. 1051-1055.
59. Shearer, J. E. & B. M., 2004. The nature and prevalence of eating disorders and eating disturbance in adolescents with cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, p. 36.
60. Sinaasappel, M. S. M. L. J. W. S. S. G. H. H. G. .. & D. G., 2002. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *Journal of cystic Fibrosis*, pp. 51-75.
61. Smyth, A. R. B. S. C. B. S. B. M. D. A. F. P. .. & S.-G. I., 2014. European cystic fibrosis society standards of care: best practice guidelines. *Journal of cystic fibrosis*, pp. 23-42.
62. Somaraju, U. R. & S.-M. A., 2014. Pancreatic enzyme replacement therapy for people with cystic fibrosis..
63. Stallings, V. A. S. L. J. R. K. A. F. A. P. Q. H. & A. H. W. G., 2008. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *Journal of the American Dietetic Association*, pp. 832-839.
64. Steinkamp, G. D. H. R.-B. I. v. d. H. H. & K. B., 2000. Energy supplements rich in linoleic acid improve body weight and essential fatty acid status of cystic fibrosis patients. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, pp. 418-423.
65. Stephenson, A. L. M. L. A. W. S. B. M. R. R. D. P. B. .. & S. S., 2013. Longitudinal trends in nutritional status and the relation between lung function and BMI in cystic fibrosis: a population-based cohort study. *The American journal of clinical nutrition*, pp. 827-877.
66. Sweezey, N. B. & R. F., 2014. The cystic fibrosis gender gap: potential roles of estrogen. *Pediatric pulmonology*, 49(4), pp. 309-317.
67. Tangpricha, V. K. A. S. A. M. K. E. J. R. K. A. .. & C. F. F. V. D. E.-B. R. C., 2012. An update on the screening, diagnosis, management, and treatment of vitamin D deficiency in individuals with cystic fibrosis: evidence-based recommendations from the Cystic Fibrosis Foundation. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, pp. 1082-1093.
68. Turck, D. B. C. P. C. C. D. D. M. A. P. R. .. & S. S. M., 2016. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*, 35(3), pp. 557-577.
69. Walkowiak, J. N.-A. S. A. C. F. M. S. K. B. A. .. & H. K. H., 2003. Longitudinal follow-up of exocrine pancreatic function in pancreatic sufficient cystic fibrosis patients using the fecal elastase-1 test. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, pp. 474-478.
70. Weber, A. M. R. C. C. C. L. L. G. D. O. L. M. C. L. & L. R., 1976. Relationship between bile acid malabsorption and pancreatic insufficiency in cystic fibrosis. *Gut*, pp. 295-299.
71. WHO, 2009. WHO AnthroPlus for personal computers Manual: Software for assessing growth of the world's children and adolescents. *Geneva: WHO*.
72. Williams, S. G. J. A. F. M. A. P. S. H. M. E. & W. D., 1999. Percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in patients with cystic fibrosis. *Gut*, pp. 87-90.
73. Wood, L. G. G. P. G. & G. M. L., 2005. Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis. *Clinica Chimica Acta*, pp. 13-29.

74. Yen, E. H. Q. H. & B. D., 2013. Better nutritional status in early childhood is associated with improved clinical outcomes and survival in patients with cystic fibrosis. *The Journal of pediatrics*, pp. 530-535.

Παράρτημα 1

ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ

Ημερομηνία εξέτασης:

Όνοματεπώνυμο:		Φύλο:	
Ημερομηνία Γέννησης:		Ηλικία:	
Ανθρωπομετρικές Μετρήσεις:			
Βάρος (kg):		Περίμετρος μεσοβραχίονα (cm):	
Ύψος (cm):		Δερματοπτυχή τρικέφαλου (mm):	
BMI (kg/m²):		Περίμετρος κεφαλής (cm) < 2 ετ :	
Ιατρικό Ιστορικό:		Λοιπές εκδηλώσεις:	
Κυστική ίνωση		Παγκρεατική ανεπάρκεια <input type="checkbox"/>	
Έτος Διάγνωσης:		Ηπατική Νόσος:	
Ηλικία Διάγνωσης:			
Ειλεό από μηκόνιο: <input type="checkbox"/>		Εστιακή χολική <input type="checkbox"/>	
		Οζώδης χολική <input type="checkbox"/>	
		Πνευμονοπάθεια: Ήπια <input type="checkbox"/> Μέτρια <input type="checkbox"/> Βαριά <input type="checkbox"/>	
		Ρινικοί πολύποδες <input type="checkbox"/>	
		Σακχαρώδης Διαβήτης <input type="checkbox"/>	
		Χολολιθίαση <input type="checkbox"/>	
		Άλλο <input type="checkbox"/>	
Λοιμώξεις / ανά έτος:		Εισαγωγές στο νοσοκ / έτος:	
Αποικισμός βρογχικού δέντρου: ψευδομονάδα <input type="checkbox"/> σταφυλόκοκκος <input type="checkbox"/> Άλλο <input type="checkbox"/>			
Συμπτωματολογία:			
Βήχας <input type="checkbox"/>	Ανορεξία <input type="checkbox"/>	Δυσφαγία / Δυσκαταποσία <input type="checkbox"/>	Άλλο: <input type="checkbox"/>
Γαστρεντερικό:	Κοιλιακό άλγος <input type="checkbox"/>	Γαστροοισοφαγική παλινδρ. <input type="checkbox"/>	
Δυσκοιλιότητα <input type="checkbox"/>	Αριθμός κενώσεων:	Σχέση με γεύμα:	
Διάρροια <input type="checkbox"/>	/ημ		
	Τύπος κενώσεων:		
Έμμηνος ρύση: <input type="checkbox"/> ΝΑΙ <input type="checkbox"/> ΟΧΙ		Διάρκεια κύκλου: _____ ημέρες	
Φυσική Δραστηριότητα:			
Είδος άσκησης:		Διάρκεια:	Συχνότητα:
Φυσιοθεραπεία:			
<input type="checkbox"/> ΝΑΙ <input type="checkbox"/> ΟΧΙ		Διάρκεια:	Συχνότητα:
Φάρμακα:			
Είδος φαρμάκου / ονομασία:	1. Παγκρεατικά ένζυμα	2. Αντιβιοτικά (στ/εισ)	3. Βλεννολυτικά
Δοσολογία:			
Συμπληρώματα Διατροφής:			
Βιτ Α: _____/day	Β1: _____/day	Φυλλικό οξύ: _____/ day	

Βιτ D₃: _____ /day	B₂: _____ /day	B₁₂: _____ /day
Βιτ E: _____ /day	B₃: _____ /day	Βιοτίνη: _____ /day
Βιτ Κ: _____ /day	B₆: _____ /day	Ψευδάργυρος: _____ /day
Παντοθ. Οξύ: _____ /day	Άλλο:	
Εντερικό διάλυμα: _____		
		Δοσολογία:
Αποτελέσματα ΒΙΑ:		
FAT %:	LEAN:	WATER%:
FAT:	DRY LEAN W:	WATER:
		BMR:
		EAR:
Παρατηρήσεις εξεταστή:		








ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ ΑΝΑΚΛΗΣΗΣ 24ΩΡΟΥ

Ώρα	Περιγραφή τροφίμων και ποτών	Ποσότητα

Κατανάλωση νερού: _____ /ημέρα

Η ημέρα καταγραφής είναι αντιπροσωπευτική; ΝΑΙ ΟΧΙ

Παράρτημα 2

Bristol Stool Chart	
Type 1	 Separate hard lumps, like nuts (hard to pass)
Type 2	 Sausage-shaped but lumpy
Type 3	 Like a sausage but with cracks on its surface
Type 4	 Like a sausage or snake, smooth and soft
Type 5	 Soft blobs with clear-cut edges (passed easily)
Type 6	 Fluffy pieces with ragged edges, a mushy stool
Type 7	 Watery, no solid pieces. Entirely Liquid

Κλίμακα κατηγοριοποίησης κοπράνων Bristol / Bristol Scale Stool Form (Rubin, 2006).